

ANNEE 1974

N° 1

LA DECOMPENSATION DE L'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE DE L'ADOLESCENT OU DE L'ADULTE

- A propos de six observations -

*Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement*

Le 26 Avril 1974

par

Françoise LEJEUNE épouse DAUMAL
née le 3 Juin 1949 à Albert - 80

Président du Jury : Monsieur le Professeur Pierre GALIBERT

Juges : Monsieur le Professeur Jean-Pierre MIZON

Monsieur le Professeur Agrégé Jacques DELCOUR

Monsieur le Professeur Agrégé Charles PIUSSAN

ANNEE 1974

LA DECOMPENSATION DE L'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE DE L'ADOLESCENT OU DE L'ADULTE

- A propos de six observations -

*Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement*

Le 26 Avril 1974

par

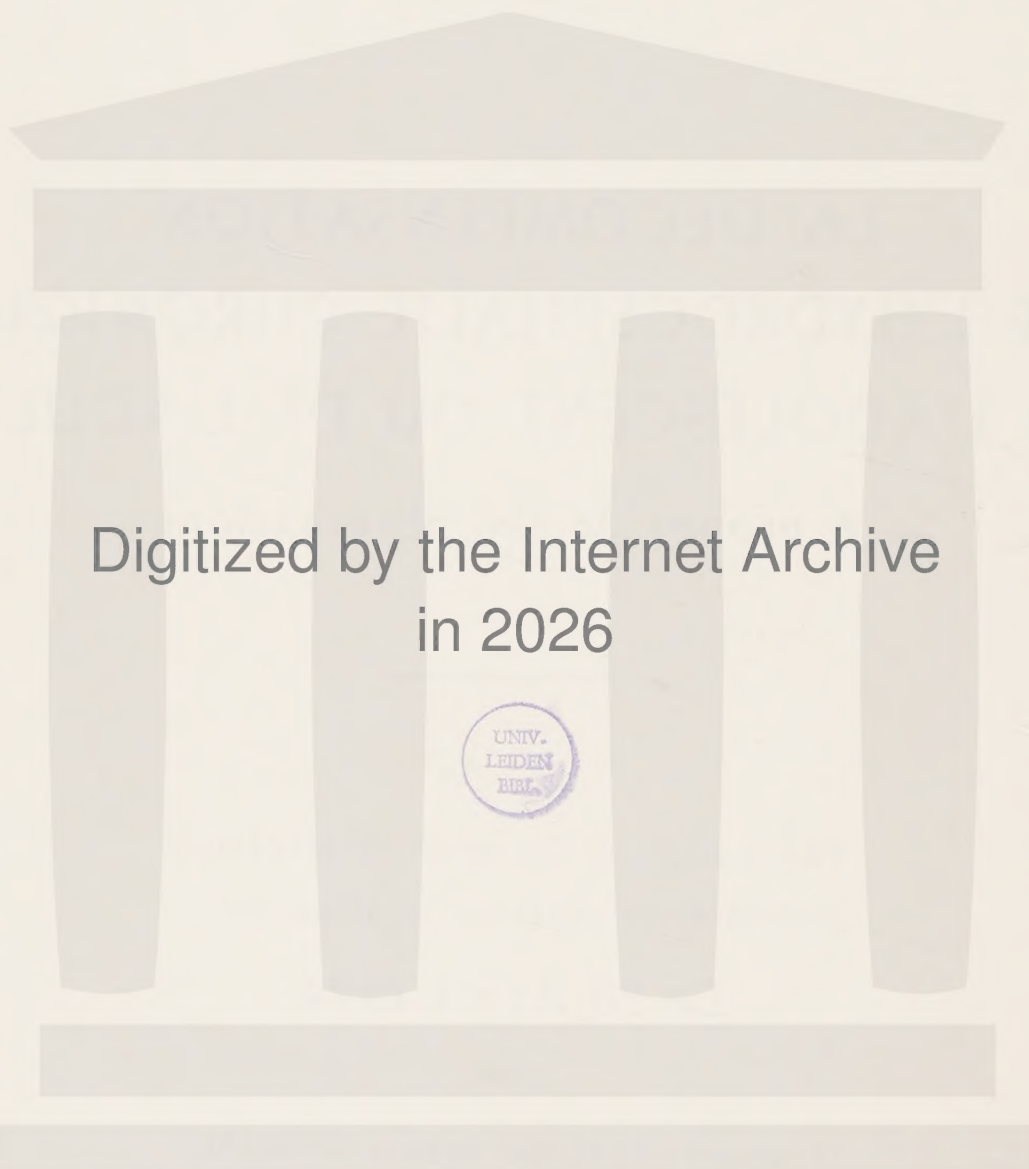
Françoise LEJEUNE épouse DAUMAL
née le 3 Juin 1949 à Albert - 80

Président du Jury : Monsieur le Professeur Pierre GALIBERT

Juges : Monsieur le Professeur Jean-Pierre MIZON

Monsieur le Professeur Agrégé Jacques DELCOUR

Monsieur le Professeur Agrégé Charles PIUSSAN



Digitized by the Internet Archive
in 2026



https://archive.org/details/IA41551517_0019

A MARC

en témoignage de mon affection .

A MES PARENTS

Toujours présents aux moments
difficiles sur cette longue route
des études . Puisse ce travail
leur être une récompense !

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS, A TOUS MES AMIS.

A Monsieur le Professeur Pierre GALIBERT

Professeur titulaire de la chaire de
pathologie externe.

Neurochirurgien des Hôpitaux.

Chef de Service.

Nous avons toujours trouvé auprès
de vous abondance de conseils
et richesse d'enseignement.

Un an de stage dans votre
service nous a préparé et aidé
à la présentation de cette thèse.

Vous nous faites maintenant
le grand honneur d'en accepter
la présidence. Veuillez trouver ici
l'expression de notre profonde et
respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Jean-Pierre MIZON

Professeur à titre personnel de thérapeutique

Médecin des Hôpitaux

Chef de Service

Vous avez su le Premier nous
donner le goût de la Neu-
-rologie.

Vous acceptez aujourd'hui de
juger notre travail. Permettez-
nous de vous exprimer toute
notre gratitude et tout notre
respect.

A Monsieur le Professeur Jacques DELCOUR

Maître de Conférence Agrégé de Neurochirurgie.

Neurochirurgien des Hôpitaux.

Votre amabilité à tout instant
et votre souci de notre formation
médicale nous ont toujours été
précieux. Nous vous remercions
de l'intérêt que vous avez
porté à notre travail en le
jugant, et nous vous assurons
de notre déférence -

A Monsieur le Professeur Charles PIUSSAN

Maître de Conférence Agrégé de Pédiatrie
Pédiatre des Hôpitaux
Chef de Service

Votre présence parmi nos
juges nous honore.

Veuillez trouver ici le témoi-
gnage de notre profonde
reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Claude HEBERT

Ophtalmologiste

Votre patience est exemplaire.
Qu' elle soit pour nous une
constante leçon !

A Messieurs les Docteurs

BUTET

HENRY

PENNEQUIN

ROSEY

Médecins et chirurgiens du
Centre Hospitalier de Saint-Quentin.

INTRODUCTION

C'est au cinquième siècle avant notre ère qu'HIPPOCRATE, poussé par un impérieux besoin d'explication, posait déjà la question : "Où est l'empêchement qu'un macrocéphale n'engendre un macrocéphale ?".

En fait, le "corpus Hippocratique" nous révèle par ailleurs des théories encore plus audacieuses qui séduisent au plus haut point notre curiosité et abordent ainsi le problème anciennement connu de la "macrocéphalie" :

"Celui chez qui la maladie a grandi et s'est développée depuis l'enfance a généralement des attaques, surtout par vent du midi. Et la guérison est difficile car le cerveau est devenu plus humide que dans l'état naturel, et la pituite y abonde. De la sorte, d'une part les fluxions sont plus fréquentes; de l'autre, la pituite ne peut plus être évacuée, et le cerveau incapable de se dessécher, demeure tout imbibé et humide. Vous vous en apercevrez très bien chez le petit bétail affecté de cette maladie, et particulièrement chez les chèvres qui y sont le plus exposées : ouvrez la tête et vous trouverez le cerveau humide, rempli d'eau d'hydropisie, et sentant mauvais. Et là, vous reconnaîtrez évidemment que c'est non pas la divinité, mais la maladie qui altère ainsi le corps. Il en est de même pour l'homme...

... Le mal prospère et s'accroît par ce qui lui est familier, mais se consume et se détruit par ce qui lui est contraire. Quiconque sait produire chez l'homme un tel changement et peut, par le régime, rendre le corps du patient humide ou sec, est capable aussi de guérir cette maladie à condition de distinguer l'opportunité des moyens utiles, sans les purifications, les artifices magiques, et tout ce charlatanisme." (1)



Il est fort douteux que ces spéculations médicales aient pu influencer nos conceptions actuelles. Un fait cependant reste acquis : l'introduction du terme "macrocéphalie".

Celui-ci a son importance :

En effet, une photographie de nourrisson hydrocéphale permet d'identifier au premier coup d'oeil une anomalie morphologique.

Il n'en est pas forcément de même de l'adolescent ou de l'adulte pour lesquels les signes extérieurs de l'hydrocéphalie peuvent faire défaut ou passer inaperçus.

C'est ainsi que, dans le rapport sur "Les Hydrocéphalies de l'adulte" (Réunion de Neurochirurgie de langue française - LYON - Mai 1950), J. DECHAUME et P. WERTHEIMER affirmaient :

*"Bien souvent, l'hydrocéphalie n'est qu'un signe anatomique objectif
"du vivant du malade par les images pneumographiques."*

Là commence toute une série de difficultés nosologiques que nous allons aborder.



Nous nous proposons donc d'étudier à partir de six observations, une modalité séméiologique toute particulière des hydrocéphalies : leurs formes décompensées tardivement.

Ces hydrocéphalies sont essentiellement caractérisées par leur période de latence dont la durée est variable.

Envisagées sous cet angle, leur étude offre trois chefs d'intérêt :

- 1 - La survenue dans l'enfance d'une poussée d'hypertension intra-crânienne due à un obstacle, le plus souvent incomplet, siégeant sur les voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien, et déterminant une hydrocéphalie. Les signes en sont mineurs au point que cette dernière passe inaperçue, ou du moins qu'elle n'incite pas à des investigations complémentaires immédiates.
- 2 - Une phase de latence pendant laquelle l'hydrocéphalie se stabilise et devient "chronique".
- 3 - Une agression, quelle qu'en soit la nature, frappant le cerveau hydrocéphale, détermine des complications graves que nous essaierons d'analyser : toute une série de problèmes particuliers se trouvent ainsi soulevés.



Nos malades font donc partie du vaste groupe des hydrocéphalies de l'adolescent et de l'adulte. Ils répondent, dans la classification de MM. P. GIRARD et B. SCHOTT (2), établie sous l'angle de la thérapeutique chirurgicale, à la troisième éventualité clinique ainsi définie :

- la première éventualité est la forme hypertensive pseudo-tumorale.

- dans un deuxième groupe de faits, il s'agit d'une hydrocéphalie non décompensée, découverte incidemment chez un adulte à la suite d'une encéphalographie gazeuse pratiquée dans le but d'éclairer un syndrome neurologique, psychiatrique ou neuro-végétatif dont l'étiologie paraissait imprécise. C'est l'hydrocéphalie non décompensée de l'adulte.
- dans un troisième groupe de faits, il s'agit d'une hydrocéphalie ancienne et datant souvent de l'enfance mais assez longtemps tolérée pour n'attirer l'attention qu'à l'adolescence ou à l'âge adulte par des accidents de décompensation à type d'hyper - ou d'hypotension intracrânienne - c'est l'hydrocéphalie tardivement décompensée.

Nous nous autorisons à réunir et à comparer sous ce dernier terme, quelques observations qui malheureusement ne comportent pas toujours d'anamnèse bien précise ni d'examen anatomique.

Nous groupons donc là des malades :

- peut être différents à l'origine,
- dont l'histoire est à peu près superposable
- mais qui, surtout, n'ont pas forcément le même devenir.

Pourquoi ?



Le plan suivant est adopté :

EN PREMIERE PARTIE

I - Quelques définitions et un essai de classification indispensables situent, parmi les formes étiopathogéniques multiples de l'hydrocéphalie, celles obstructives, susceptibles de rester cliniquement latentes.

2 - L'analyse de nos observations à séméiologie diverse permet, en premier lieu, de les introduire dans la classification ci-dessus adoptée.

3 - Puis de les rapprocher d'un certain nombre de publications illustrant l'incidence de facteurs extérieurs ou personnels dans la genèse de la décompensation de l'hydrocéphalie.

EN DEUXIEME PARTIE

I - La synthèse de ces observations nous permet de dégager les bases du diagnostic positif d'hydrocéphalie latente, secondairement décompensée.

2 - Puis elle nous conduit à un ensemble de diagnostics différentiels parfois fort délicats.

DANS LA TROISIEME PARTIE

Nous verrons que l'évolution chronique de ces formes d'hydrocéphalie peut être perturbée par des processus de décompensation de l'équilibre liquidien intra-crânien. Nous tenterons alors de comprendre :

- Quels sont ces processus ?

- Pourquoi et à quel moment dans l'évolution de la maladie surviennent-ils ?

- Existe-t-il des caractères particuliers aux formes obstructives équilibrées ?

- Enfin et surtout, faut-il traiter, et quand, et comment faut-il traiter ?

PREMIERE PARTIE

Nombreuses sont les classifications proposées en ce qui concerne les hydrocéphalies non tumorales : étiologiques, pathogéniques, anatomiques, d'après l'âge, l'évolution, les constatations opératoires.

Pour LAZORTHES (3), la meilleure classification paraît être celle-ci :

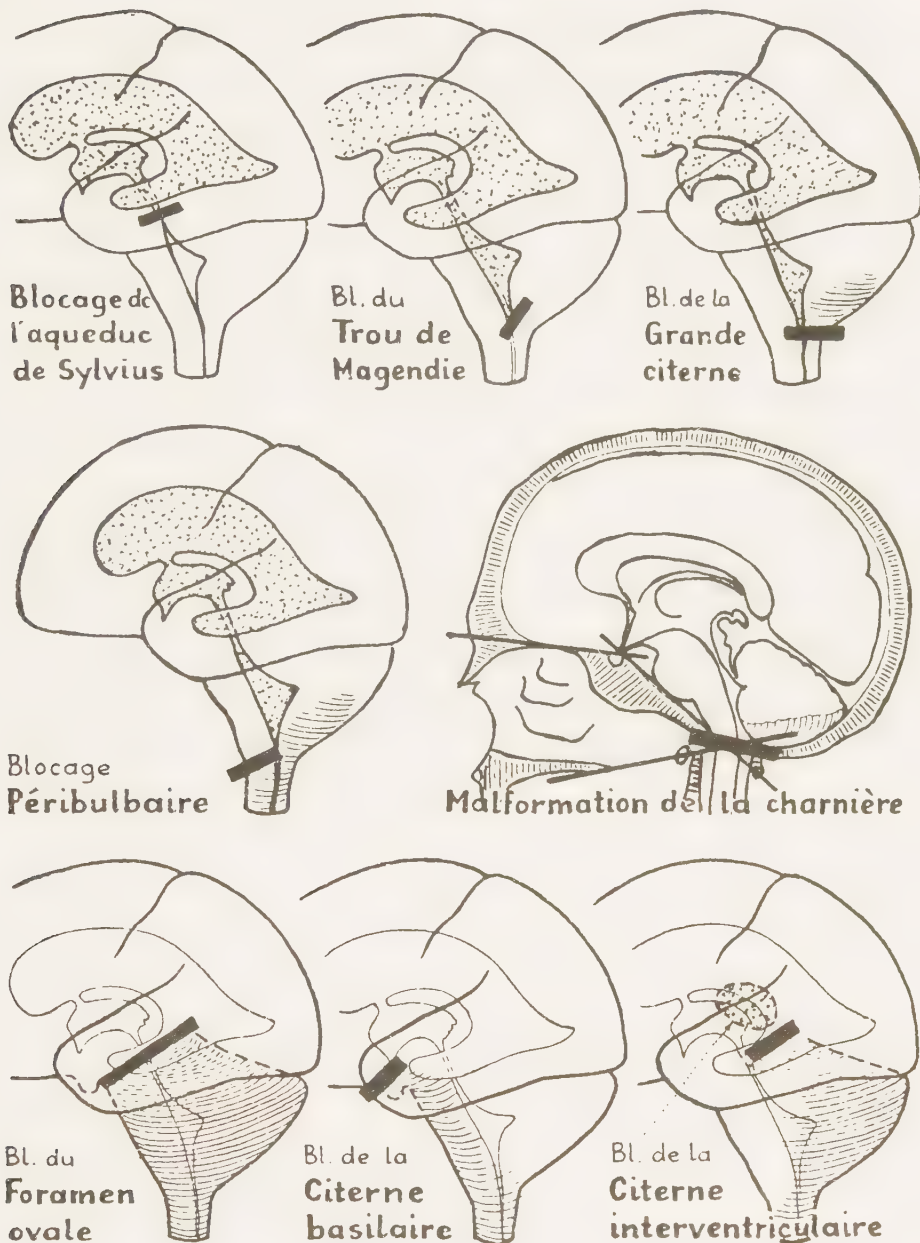
I°/ Hydrocéphalies actives ou obstructives

2°/ Hydrocéphalies passives où la dilatation des ventricules des citernes et des espaces est la conséquence d'une atrophie cérébrale, et se fait sans hypertension.

Seules les premières nous intéressent, à priori et dans une publication plus récente, G. LAZORTHES en a proposé une classification anatomo-pathogénique (4) :

- I. Hydrocéphalie par blocage de l'aqueduc de Sylvius.
2. Hydrocéphalie par blocage du trou de Magendie.
3. Hydrocéphalie par blocage de la grande citerne; le pseudo-kyste de la grande citerne.
4. Hydrocéphalie par adhérences cérébello-méningées de la fosse postérieure.
5. Hydrocéphalie par blocage secondaire à une malformation de la charnière occipito-vertébrale.

6. Hydrocéphalie par blocage de la fosse postérieure.
7. Hydrocéphalie par blocage de la citerne basilaire.
8. Hydrocéphalie par kyste de la citerne interven-
triculaire.



Classification des **HYDROCEPHALIES** non **TUMORALES**

Cette classification a l'avantage de mettre en relief le siège de l'obstruction - fait primordial - quand nous savons que l'hydrocéphale franchit plus facilement la phase aiguë d'hypertension intra-crânienne lorsque l'obstacle se trouve sur le transit liquidien au-delà de la grande citerne.

En effet, l'hydrocéphalie par blocage du système ventriculaire, soit au niveau de l'aqueduc de Sylvius, soit au niveau du trou de Magendie, se manifeste généralement par une hypertension intra-crânienne grave; l'intervention de dérivation est le plus souvent urgente.

L'hydrocéphalie par blocage d'une des citernes peut, au contraire, évoluer après une première phase aiguë, vers la tolérance et l'équilibration.

C'est pourquoi certains auteurs ont pensé que les cas déjà décrits par J.A. CHAVANY, J. SICARD et G. LEBEL (5), sous le nom "d'Hydrocéphalie primitivement active et secondairement fixée", correspondaient plutôt aux cas d'hydrocéphalie secondaire à un blocage cisternal qu'à ceux résultant d'un blocage ventriculaire.

En fait, nous verrons ultérieurement, observations à l'appui, que toutes les hydrocéphalies par blocage ventriculaire n'évoluent pas forcément vers une phase aiguë gravissime, mais que certaines d'entre elles, qui correspondent d'ailleurs à la plupart de nos patients, sont capables, elles aussi, d'évoluer de façon latente, puis de se décompenser.

o o
o o

Par quel mécanisme une telle hydrocéphalie, bien supportée pendant un temps très long, peut-elle se décompenser ? Par une modification de la pression intra-ventriculaire, qu'il s'agisse d'hyper - ou d'hypotension. Ceci laisse supposer qu'à la période de stabilisation pendant laquelle aucune symptomatologie ne vient troubler la vie sensiblement normale de l'hydrocéphale qui s'ignore, la pression du liquide céphalo-rachidien dans les cavités ventriculaires est voisine de la normale, et surtout reste constante.

D'où le terme "d'hydrocéphalie à pression normale" dont les premières constatations ont été faites en 1965 par ADAMS (6) à propos de trois cas de démence s'accompagnant de gros ventricules à l'intérieur desquels la pression était normale, et ayant évolué favorablement après la décompression ventriculaire.

Ces derniers furent d'abord considérés comme une forme d'hydrocéphalie de type obstructif.

Depuis, les conceptions ont évolué, mais les discussions restent ouvertes car une définition clinique exacte du syndrome est encore controversée.

La meilleure nous a semblé être celle publiée en 1970 par la Société Médicale de Massachussetts (7) par laquelle "le terme d'hydrocéphalie à pression normale peut être repris pour identifier tout syndrome associant de façon inattendue des gros ventricules et une pression non élevée du liquide céphalo-rachidien, et dont les signes cliniques régressent de façon spectaculaire lors de la création d'un shunt du liquide intra-ventriculaire".

En réalité, se faire une telle idée de l'hydrocéphalie "occulte" à pression normale est encore fausse, car elle ne tient compte que des hydrocéphalies dont la pression intra-crânienne normale reste normale lors de leur décompensation; leur symptomatologie est essentiellement psychiatrique et constitue en particulier "les états démentiels curables" décrits par GUERIN et HENRY (8) en 1971.

Elle ne fait pas état des hydrocéphalies dont la pression intraventriculaire varie au moment de la décompensation et que nous pourrions, en quelque sorte, appeler hydrocéphalies à pression variable, dont le traitement beaucoup plus complexe ne conduit malheureusement pas toujours à la guérison.

Nous adoptons donc, et nous verrons pourquoi, la nouvelle classification des "hydrocéphalies à pression normale" dont fait état Robert G. OJEMANN dans : "Scientific Foundations of Neurology" - 1973 - (9).

Nous pouvons a priori en distinguer deux grands groupes :

I - LE PREMIER GROUPE comprend des malades ayant une obstruction complète ou partielle des voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien pour laquelle aucune étiologie bien précise ne peut être retrouvée pour expliquer un élargissement anormal du système ventriculaire associé à certains symptômes neurologiques.

Ce premier groupe est subdivisé en trois catégories selon :

- que les signes cliniques sont plus ou moins caractéristiques,
- selon les images radiologiques,
- et selon la réponse au traitement chirurgical.

Nous reconnaissons donc ainsi :

● Un Groupe 1-A

Correspondant à une catégorie de malades pour lesquels il existe :

- un syndrome clinique typique,
- des images radiologiques évidentes avec association de "gros ventricules" et d'absence de passage de l'air dans l'espace subarachnoïdien de la convexité,
- et une bonne réponse lors de la création d'un shunt chirurgical.

Plusieurs publications ont confirmé la présence de ce syndrome chez un petit pourcentage d'adultes présentant une démence d'étiologie indéterminée.

● Un groupe 1-B

Les malades de ce groupe présentent des symptômes ressemblant très étroitement à ceux du groupe précédent, mais où la pneumoencéphalographie révèle, outre de grands ventricules, un passage d'air dans les citernes de la base; néanmoins, la convexité reste imperméable.

La réponse au traitement est variable, mais, dans la majorité des cas, il y a retour à des fonctions presque normales.

● Un groupe 1-C

Ces malades se distinguent de ceux des deux autres groupes par une histoire beaucoup plus typique de la maladie d'ALZHEIMER ou d'une démence, mais chez lesquels la pneumo-encéphalographie révèle un défaut de remplissage des espaces sous arachnoïdiens plutôt que de grandes plages dilatées caractéristiques d'atrophie.

Il n'y a habituellement aucune réponse après mise en place d'un drainage dans ces cas.

En ce qui concerne les groupes 1-B et 1-C, la symptomatologie retrouvée dans certains cas, est probablement consécutive à la fois à une hydrocéphalie et une atrophie. La réponse au traitement dépend donc de l'importance de l'un ou de l'autre de ces deux processus.

L'amélioration créée par le drainage peut même durer quelques mois ou plus, puis être suivie d'une récurrence des signes cliniques en rapport uniquement avec une atrophie.

2 - LE GROUPE II de la classification de R. OJEMAN rassemble des sujets ayant une obstruction complète ou partielle des voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien pour laquelle un facteur étiologique précis permet d'expliquer le développement de l'hydrocéphalie.

Ce groupe est donc subdivisé selon ces facteurs étiologiques :

• Groupe II-A

Hémorragie sous-arachnoïdienne.

Les cas d'hydrocéphalie à pression normale consécutifs à une hémorragie méningée ont été étudiés en particulier par BARNETT (Baltimore - 1969) (10).

Il n'est pas rare en effet d'observer une petite dilatation ventriculaire après hémorragie méningée car celle-ci crée temporairement une élévation de la pression du liquide céphalo-rachidien. Dans certains cas, l'hydrocéphalie se développe même quand la pression est restée tout à fait normale ou retrouve un taux normal. Les symptômes peuvent débiter presque immédiatement après l'accident hémorragique, ou plus souvent apparaître quelques semaines ou quelques mois plus tard.

L'amélioration des symptômes est habituellement évidente dès les premiers jours qui suivent la mise en place du système de dérivation ventriculo-atrial du liquide céphalo-rachidien.

o Groupe II-B

Traumatisme.

L'hydrocéphalie est une complication rare des traumatismes crâniens.

L'arrêt du transit du liquide céphalo rachidien siège probablement :

- soit dans les citernes basales,
- soit dans l'espace sous-arachnoïdien,

et peut être considéré comme "une cicatrice" d'hémorragie méningée

Le délai séparant le traumatisme et l'apparition des symptômes peut être de plusieurs mois d'après quelques cas publiés (11); la persistance de signes de dysfonctionnement cérébral dans les suites d'un traumatisme sévère doit même inciter à rechercher la présence d'une hydrocéphalie dont le traitement chirurgical a déjà permis d'obtenir des réponses positives.

o Groupe II-C

Tumeurs intra-crâniennes et chirurgie.

Une obstruction partielle du système ventriculaire par une tumeur peut être associée à une pression intra-ventriculaire normale et les symptômes rencontrés sont uniquement un élargissement des ventricules. De même dans l'obstruction des citernes de la base dans les suites d'une intervention chirurgicale sur la fosse postérieure.

o Groupe II-D

Méningites.

Quelques cas d'adultes atteints de méningites, puis d'hydrocéphalie latente secondaire ont été mentionnés (11).

o Groupe II-E

Dans ce groupe, se rassemblent tous les autres cas d'hydrocéphalie à pression normale, y compris ceux consécutifs à une sténose de l'aqueduc de Sylvius (11-12), à une ectasie du tronc basilaire (13).

Envisagées sous l'angle de l'hydrocéphalie à pression normale, nos observations offrent ainsi trois chefs d'intérêt :

1 - Elles nous orientent vers une première difficulté : celle de les introduire dans un groupe bien défini d'une classification; car, voulant répondre à ce désir, nous nous apercevons qu'elles font partie du groupe II-E de OJEMAN qui est loin d'être un exemple d'homogénéité.

2 - Le deuxième point intéressant est que sur cinquante cas d'hydrocéphalie à pression normale, ce même auteur ne rapporte qu'un seul cas de sténose congénitale de l'aqueduc, observé chez une femme de 54 ans. Ceci suffit pour expliquer notre première difficulté.

3 - Le troisième fait, non le moindre, est la forme anatomique de cette hydrocéphalie demeurée latente et méconnue. Les travaux du laboratoire d'anatomie pathologique de LYON (14), font loi en la matière et confirment la rareté du syndrome en rapport avec une malformation de l'aqueduc de Sylvius.

*"Nous ne l'avons rencontré que deux ou trois fois
"avec certitude sur l'ensemble des encéphales d'adultes décédés
"d'autres causes, non hydrocéphales et examinés dans notre labo-
"ratoire depuis plus de cinq ans".*



Envisagées sous l'angle de l'hydrocéphalie de l'adolescent et de l'adulte, nos cas présentent deux autres ordres d'intérêt :

1 - Etablir, en présence d'une dilatation ventriculaire, qu'il s'agit d'une hydrocéphalie de l'enfance, latente, est un problème quelquefois difficile à résoudre.

2 - Les accidents de décompensation contribuent à individualiser ces formes.



OBSERVATION N° I

=====

L'enfant S. Denis (6 ans 1/2) est hospitalisé en service de pédiatrie le 20 Juillet 1967, pour troubles de la marche.

Dans ses antécédents :

- Collatéraux : la mère présente une maladie de Recklinghausen.
- Personnels : Rien dans la période néo et périnatale ne laisse supposer une anomalie de développement céphalique.

Seul un épisode grippal sévère avec foyer pulmonaire droit, hyperthermie et troubles de la conscience est retrouvé quelques mois auparavant : celui-ci s'était amélioré sous traitement en 4 à 5 jours. Le volume du crâne était alors déjà très important puisque le périmètre mesuré était de 58 centimètres. Les radiographies du crâne montraient l'existence d'empreintes digitiformes, mais pas de disjonction des sutures et pas d'autre anomalie. Le quotient intellectuel était chiffré à 70.

L'histoire actuelle débute donc en Juillet par une grande instabilité et une incoordination des membres inférieurs, apparues progressivement en quelques semaines. Aucun trouble visuel ne se manifeste. L'examen du fond d'oeil est normal.

Le test de Terman-Merril révèle un quotient intellectuel à 84. Ce qui paraît même meilleur que celui pratiqué quelques mois plus tôt.

Cependant, de nouvelles radiographies du crâne montrent cette fois des signes d'hypertension intracrânienne, avec :

- disjonction des sutures très marquée
- augmentation de volume de la selle turcique dont les clinoides antérieures et postérieures sont érodées.

L'enfant est alors transféré à l'Hôpital Lariboisière quelques jours plus tard, où le lipiodol ventriculaire révèle une hydrocéphalie secondaire à une sténose de l'aqueduc de Sylvius. Un système de dérivation du liquide céphalo-rachidien

sous forme d'une valve de Pudenz, est mis en place le 5 Août; et, après quelques jours d'évolution favorable, apparaissent de gros troubles de la conscience : l'enfant est repris mourant par ses parents le 28 Août.

Paradoxalement, le lendemain survient une amélioration spontanée des troubles : l'enfant va bien, recommence à marcher puis entame une rééducation. Mais cette rémission inespérée ne fut pas de longue durée.

Le 7 Octobre, deux mois et demi après le début de l'histoire, l'enfant est de nouveau hospitalisé en milieu neurochirurgical pour vomissements et coma vigil. En 48 heures, après perfusions et réhydratation et après avoir actionné la valve à la main, l'enfant retrouve un état de conscience subnormal.

Néanmoins, nous restons frappés par :

- l'importance de l'hydrocéphalie

- . Le périmètre crânien mesure 60cm,

- . Les yeux ont l'aspect du "soleil couchant" et les pupilles sont légèrement décolorées à l'examen du fond d'oeil.

- l'existence de stigmates cutanés d'une phacomatose de Von RECKLINGHAUSEN.

- la persistance de signes neurologiques avec de gros troubles de l'équilibre,

- et l'insuffisance du drainage de la valve.

Les radiographies permettent alors de découvrir :

- d'une part, que le drain intra-crânien est thrombosé par des gouttelettes de lipiodol provenant du reliquat de produit de contraste bloquées dans le système ventriculaire.

- d'autre part, une voussure et un amincissement très anormal de l'écaille cérébelleuse immédiatement en regard de la grande citerne.

Une artériographie vertébrale est donc pratiquée et met en évidence une indiscutable image de blocage de la fosse postérieure par un kyste arachnoïdien de la grande citerne, confirmé par l'intervention chirurgicale du 17 Octobre. Celle-ci permet simultanément :

- de constater un spina-bifida de l'arc postérieur de l'atlas,

- et de vérifier :

- . le trou de Magendie largement ouvert,
- . et l'aqueduc de Sylvius manifestement perméable.

Les suites opératoires sont extrêmement favorables :

- toute la symptomatologie d'hypertension intra-crânienne a immédiatement disparu,

- la marche est presque normale

- quelques semaines plus tard, les fonctions visuelles réapparaissent,

- l'enfant fréquente de nouveau l'école trois mois après l'intervention.

Tout va bien pendant presque trois ans pendant lesquels nous constatons régulièrement en consultation les progrès de l'enfant.

Mais, en Juillet 1970, l'enfant ayant alors 10 ans, est ré-hospitalisé pour une nouvelle symptomatologie d'hypertension intracrânienne d'apparition soudaine, avec céphalées, vomissement et surtout somnolence.

L'ancienne valve de dérivation du liquide céphalo-rachidien étant inefficace, est ôtée et remplacée par une valve de Ames, ventriculo-péritonéale. L'intervention permet de ponctionner le ventricule latéral et de constater :

- que le liquide ventriculaire est hypertendu et clair,
- et que l'épaisseur du cortex n'excède pas 2 cm.

Les suites opératoires immédiates sont excellentes, mais 15 jours plus tard, apparaissent brutalement des troubles de la conscience, sous forme d'un coma carus nécessitant une intubation. C'est alors que nous avons la surprise de constater lors d'une ponction ventriculaire, une hypotension du liquide céphalo-rachidien. Une simple réhydratation permet progressivement, sans qu'aucune explication rationnelle ne soit donnée à cet incident dramatique, d'obtenir la cédation des signes de souffrance du tronc cérébral.

Un mois après, l'enfant va tout à fait bien et sort du service.

En fait, de Novembre 1970 à Avril 1971, l'enfant reviendra encore deux fois avec une symptomatologie absolument identique, présentant de façon alternée des épisodes de coma carus avec parfois réactions de décérébration, et des périodes où la conscience est tout à fait normale.

Rien ne permettra d'expliquer le passage de l'un à l'autre sinon des ponctions ventriculaires répétées, montrant tantôt une hypotension, tantôt une normotension, tantôt des phases paroxystiques d'hypertension du liquide ventriculaire durant quelques heures.

Rien non plus ne permettra d'éviter le décès de l'enfant lors d'un de ces accès dramatiques demeuré mystérieux.

OBSERVATION N° 2

=====

Notre deuxième observation est celle de Monsieur C....
Jean-Claude, 34 ans.

Diagnostic : complication tardive d'une hydrocéphalie ancienne, bien tolérée, sous la forme d'un écoulement de LCR par le nez.

Dans les antécédents, on retrouve un accouchement long et difficile par le siège au terme d'une grossesse normale. Les parents auraient remarqué que la tête de l'enfant commençait à grossir anormalement entre 8 et 12 mois, mais ceci n'a pas

inquiété par ailleurs puisque l'enfant grandissait normalement et avait un développement psycho-moteur assez satisfaisant : marche à 16 mois, acquisition du langage à 2 ans.

Néanmoins, vers l'âge de 6 ans, l'enfant est reconnu dyslexique. A 8 ans, survient un syndrome méningé aigu, spontanément curable qui ne semble pas laisser de séquelles.

La scolarité est malgré tout poursuivie.

Vers l'âge de 15 ans, notre patient suit des cours de commerce et de comptabilité, fait son service militaire à 20 ans, puis travaille comme aide-vendeur, coursier dans un magasin de photographie.

Et c'est au cours de cette vie jusque là sans trop d'histoires, que survient en Septembre 1970, à l'âge de 33 ans, un écoulement nasal séreux unilatéral, rapidement incessant, s'accompagnant d'une rétention hydrique dans le sinus maxillaire gauche. Cet écoulement fait virer le clinitest et atteste qu'il s'agit de liquide céphalo-rachidien.

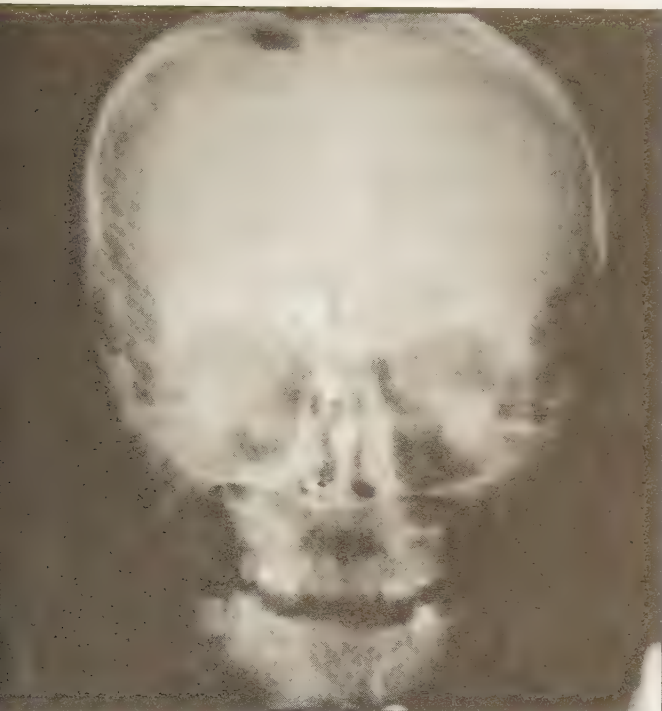
A l'examen clinique, on note alors :

- un périmètre crânien augmenté à 63 cm,
- une baisse de l'acuité visuelle progressive et sensible depuis 7 ans, avec à l'examen du fond d'oeil, un flou papillaire bilatéral,
- les radiographies du crâne montrent des signes évidents d'hydrocéphalies et surtout un creusement considérable de la selle turcique avec aspect en double-fond.

Tous ces signes sont donc en faveur d'une hypertension intra-crânienne ancienne stabilisée, et devenue secondairement évolutive.

La fistule de liquide céphalo-rachidien est objectivée par la ventriculographie lipiodolée : ce dernier examen permet de découvrir, outre une monstrueuse dilatation ventriculaire réduisant l'épaisseur du cortex à 2 centimètres au maximum, une

véritable invagination du plancher de la corne frontale gauche, à travers une déhiscence de la lame criblée.



Le ventricule pénètre comme un entonnoir sur près d'un demi centimètre au niveau de l'extrémité supérieure des fosses nasales. C'est à ce niveau que la fistule s'est produite, et l'on peut très facilement voir passer le lipiodol.

Une valve de dérivation ventriculo-péritonéale est mise en place dans un premier temps. La symptomatologie d'hypertension intra-crânienne au moins mécanique, disparaît immédiatement et l'écoulement liquidien se tarit. La fistule fronto-ethmoïdale est traitée chirurgicalement en un deuxième temps, et les suites opératoires sont excellentes.

Cependant, en mars 1972, soit un an et demi après le début des troubles, survient un nouvel épisode d'hypertension intracrânienne avec torpeur, troubles du comportement, syndrome de Parinaud d'apparition brutale.

Une ponction ventriculaire confirme l'hypertension du liquide céphalo-rachidien, et atteint la cavité ventriculaire à près d'un centimètre et demi de la paroi osseuse

Cet accès hypertensif se révèle être une insuffisance de drainage et la mise en place d'un second système de drainage conduit à une amélioration très importante de la symptomatologie. La paralysie de la verticalité disparaît complètement au bout de six mois et, revu en Novembre 1973, soit trois ans et demi après l'apparition de la fistule de liquide céphalo-rachidien, notre malade ne garde comme séquelles que des troubles de l'humeur (qui préexistaient d'ailleurs à l'accident), une irritabilité et une susceptibilité au bruit, et une polydipsie. Les troubles visuels se sont considérablement améliorés, malgré une atrophie optique bilatérale persistante à l'examen du fond d'oeil.

Notre patient peut mener une activité physique tout à fait normale.

OBSERVATION N° 3
=====

P..... Francis, 17 ans ne présente aucun antécédent particulier.

Le quotient intellectuel est assez bas puisque ce patient sait à peine lire et écrire, mais le développement physique est tout à fait satisfaisant.

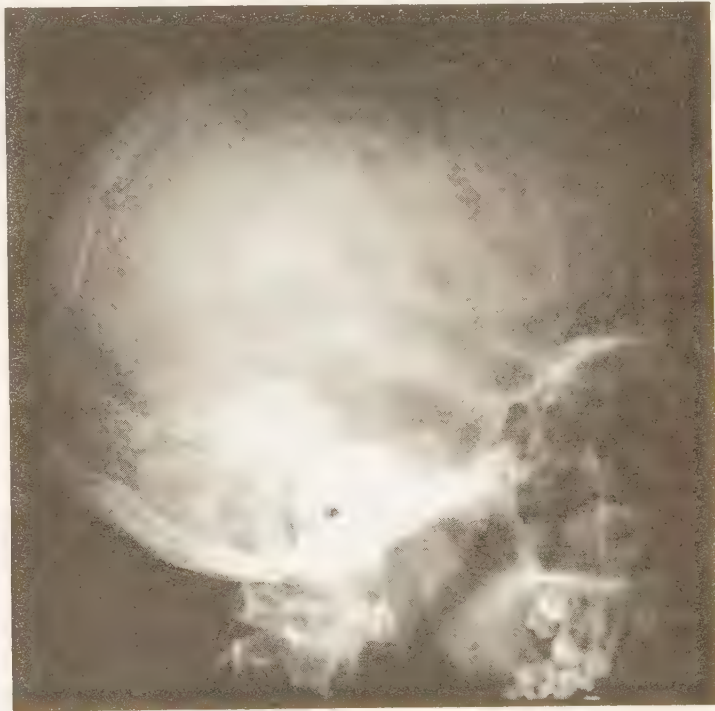
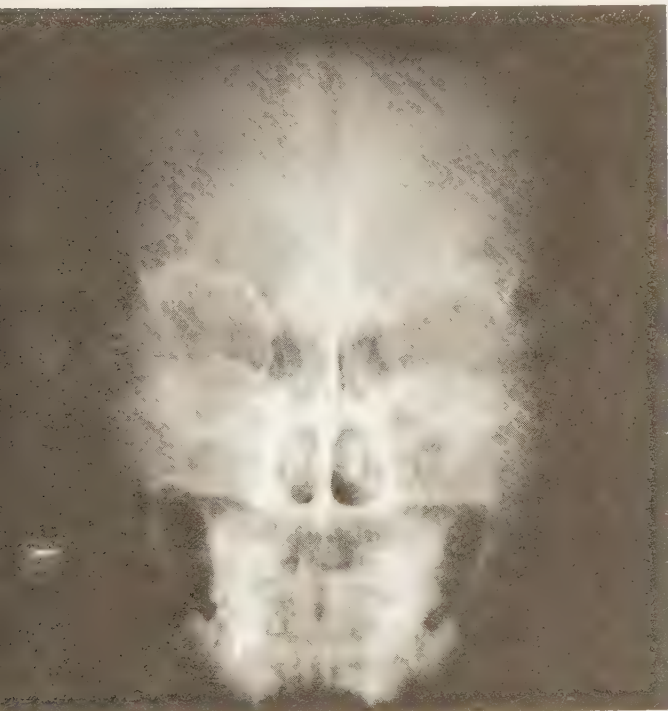
De l'âge de 15 ans 1/2 à celui de 17, il fait une huitaine de crises comitiales atypiques qui sont en fait des crises d'hypotonie généralisée sans signe de localisation neurologique, et qui s'accompagnent à la même époque d'une diminution de l'acuité visuelle nécessitant le port de lunettes.

A l'âge de 17 ans, lors d'une nouvelle baisse de l'acuité visuelle chiffrée à 4/10° pour l'oeil droit et à 2/10° pour l'oeil gauche, l'ophtalmologiste consulté découvre un oedème papillaire bilatéral à l'examen du fond d'oeil et un rétrécissement du champ visuel gauche localisé aux deux cadrans temporal et nasal inférieurs.

Ceci motive l'hospitalisation en milieu neurochirurgical le 26 Octobre 1971.

Il n'existe alors aucune symptomatologie fonctionnelle d'hypertension intra-crânienne, et l'examen neurologique est strictement normal.

Les radiographies du crâne, par contre, objectivent une macrocéphalie avec des impressions digitiformes très marquées une énorme dilatation de la selle turcique avec un aspect discret en double-fond, et surtout un agrandissement dans le sens antéro-postérieur, témoignant ainsi d'un processus d'hypertension intra-crânienne bien tolérée, évoluant de longue date.



La thérapeutique chirurgicale de cette hypertension est donc la mise en place d'un système de drainage ventriculo-péritonéal de Ames réalisée en Novembre 1971. On trouve alors un liquide céphalo-rachidien très hypertendu à la ponction ventriculaire.

Une ventriculographie au Dimer réalisée simultanément, objective, outre une image de distension ventriculaire globale, un arrêt du produit de contraste au niveau de la portion initiale de l'aqueduc de Sylvius.



Ventriculographie au Dimer



Encéphalographie gazeuse

Une encéphalographie gazeuse post-opératoire confirme le diagnostic de malformation congénitale et élimine un processus tumoral.

Les suites opératoires sont excellentes.

Revu deux ans plus tard, l'acuité visuelle du patient est redevenue normale. L'examen du fond d'oeil est normal, et les manifestations comitiales antérieures ne se sont pas reproduites.

OBSERVATION N° 4 =====

C'est l'histoire un peu particulière de Monsieur C... Norbert, âgé de 19 ans au moment de son hospitalisation, en Mai 1972. Le motif de l'hospitalisation est le suivant : "Aggravation d'une symptomatologie cérébelleuse évoluant depuis une dizaine d'années chez un débile".

Selon la Mère, quelques petits troubles, en particulier de la parole, se seraient accentués à la suite d'une rougeole survenue à l'âge de 12 ans. A treize ans, l'enfant est adressé en consultation d'hygiène mentale pour des mouvements coerciques et des difficultés caractérielles et comportementales sans antécédent pathologique de ce type. Le quotient intellectuel est chiffré à 48. L'apprentissage scolaire est particulièrement difficile et la conclusion du rapport affirme : "Débilité mentale profonde s'accompagnant :

- de troubles du langage portant sur l'articulation et la phonation.
- de troubles du comportement, avec impulsivité et turbulence.
- d'une mauvaise coordination et d'un mauvais contrôle moteur des membres supérieurs.

L'enfant est alors placé dans un centre d'aide pour le travail, et nous le perdons de vue jusqu'en Mai 1972, où débute son histoire réelle.

- o Des troubles de la marche sont apparus brutalement depuis six mois,
- o ainsi qu'un certain degré de somnolence depuis un mois,
- o et enfin, depuis huit jours : des vomissements alimentaires après chaque repas.

Le tableau clinique à son admission évoque d'emblée une maladie de Friedreich, associant :

- une atteinte de la sensibilité profonde avec abolition des réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs et démarche talonnante.

- une atteinte cérébelleuse statique et cinétique tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, avec, en particulier, élargissement du polygone de sustentation, démarche abasique sans signe de Romberg, incoordination aux mouvements d'épreuves des membres supérieurs.

- une atteinte labyrinthique avec nystagmus important dans le regard latéral des deux côtés.

- enfin la notion familiale qu'un frère et une soeur présenteraient des troubles de la marche analogues.

Néanmoins, nous sommes frappés par les anomalies révélées à l'examen du fond d'oeil :

- . la rétine de chaque côté est hyperhémiee
- . et surtout les papilles sont très congestives avec disparition de l'excavation physiologique centrale.

Par ailleurs : l'électro-encéphalogramme est normal.

Il en est de même des radiographies du crâne, mise à part la présence de calcifications de la selle turcique.

Une exploration des cavités ventriculaires est alors entreprise.

1°/ sous forme d'une encéphalographie gazeuse fractionnée, où nous avons la surprise de constater une image d'arrêt convexe en bas à la partie supérieure du quatrième ventricule, le contraste gazeux ne progressant pas dans l'aqueduc de Sylvius.

S'y associent d'ailleurs une atrophie vermienne importante et une dilatation des citernes péricalleuses.

2°/ sous forme d'une ventriculographie au Dimer : celle-ci confirme l'existence d'une sténose congénitale de la partie basse de l'aqueduc de Sylvius.

La ponction ventriculaire permet en même temps de :

- trouver la corne frontale du ventricule latéral à 5cm de la paroi osseuse,
- et de constater que le liquide céphalo-rachidien est clair et normotendu.

Ainsi deux problèmes se trouvent ici juxtaposés :

- 1 - Une hérédodégénérescence familiale ou maladie de Friedreich,
- 2 - Une hydrocéphalie congénitale jusque là bien tolérée et en voie de décompensation.

Afin de juguler la décompensation de cette hydrocéphalie, une valve de dérivation ventriculo-péritonéale de Ames est mise en place.

Très rapidement, toute la symptomatologie d'hypertension intra-crânienne disparaît. L'examen du fond d'oeil est normal. Le malade marche seul sans autre difficulté que la persistance d'un élargissement du polygone de sustentation. L'état clinique s'est considérablement amélioré à la suite de l'intervention.

OBSERVATION N° 5
=====

Le Jeune S... James a 15 ans. Aucun antécédent particulier n'est retrouvé, mise à part la survenue une seule fois de convulsions dans la petite enfance. Le développement physique et intellectuel est tout à fait normal, et le travail scolaire est bon.

Brutalement, alors que rien dans cette vie sans problème ne laissait présager un tel incident, apparaissent dans la nuit du 8 au 9 Juin 1972, des céphalées avec une hyperthermie à 39°.

Puis, progressivement, s'installe un syndrome méningé avec exophtalmie bilatérale. La conscience reste normale.

Devant un tel tableau, l'enfant est hospitalisé.

L'examen du fond d'oeil est normal, une ponction lombaire élimine une affection méningée : le liquide céphalo-rachidien est hypotendu mais biologiquement normal.

Néanmoins, l'état de l'enfant continue à s'aggraver : celui-ci devient obnubilé.

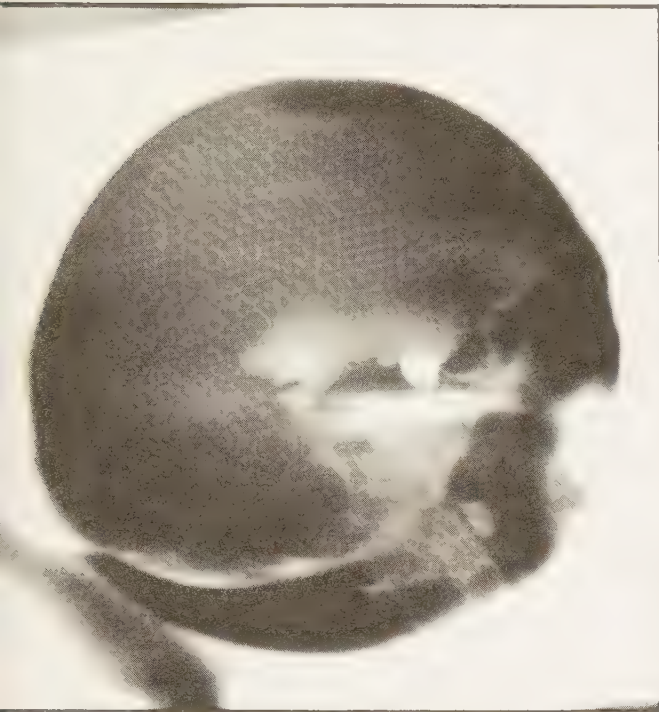
Les radiographies du crâne révèlent alors des impressions digitiformes marquées, avec surtout une disjonction des sutures et un certain degré de ballonnisation de la selle turcique, et confirment l'hypothèse d'une hypertension intra-crânienne, vraisemblablement ancienne et en voie de décompensation.

L'examen du fond d'oeil est toujours normal.

Une trépano ponction bilatérale est réalisée et, contre toute attente, nous nous apercevons que le cerveau est en collapsus important : le cortex se trouve à 1 cm au moins du boîtier ostéo-dure-mérien.

La corne frontale du ventricule latéral est trouvée à un peu moins de 4 cm, et le liquide céphalo-rachidien est hypotendu.

Une ventriculographie au Dimer élimine une tumeur de la fosse postérieure et permet de découvrir un blocage du transit du liquide céphalo-rachidien au niveau de l'aqueduc de Sylvius par une sténose, et une dilatation ventriculaire sus-jacente.



Ventriculographie au Dimer



Encéphalographie gazeuse

L'air injecté par voie lombaire passe difficilement au-delà du quatrième ventricule.

L'enfant est traité par la mise en place d'une valve de dérivation ventriculo-péritonéale de Ames.

Les suites opératoires sont excellentes. Toute la symptomatologie disparaît, et l'enfant repart chez lui fin Juin.

En fait, tout ne va bien que pendant huit jours car, au cours des deux mois suivants, des ennuis se manifestent.

L'enfant présente successivement trois périodes de troubles de la conscience avec céphalées, motivant à chaque fois l'hospitalisation.

La première cède en deux jours, à la réhydratation per os.

La seconde, plus sérieuse, s'accompagne de crises comitiales et de gros troubles de la conscience qui ne cèdent cette fois qu'au traitement médicamenteux (par cocktail lytique : dolosal, largactil, phénergan en perfusion).

La troisième, par contre, gravissime, conduit malgré nos tentatives d'amélioration du drainage, au décès de l'enfant, dans

un tableau de troubles vasomoteurs et de contractures témoignant d'une souffrance du tronc cérébral.

A chaque fois, la pression intra-ventriculaire vérifiée était normale, et rien ne nous permet d'expliquer, de comprendre et de traiter ces accidents de décompensation finalement dramatiques.

OBSERVATION N° 6

=====

B.... Guy, 17 ans, est adressé en Février 1973, pour céphalées occipitales apparues une huitaine de jours auparavant, déclenchées par les mouvements de flexion de la tête et non calmées par les antalgiques habituels.

On ne relève rien de particulier dans ses antécédents héréditaires et collatéraux. Lui-même a un développement physique et intellectuel tout à fait normal. (Il a d'ailleurs passé son baccalauréat à 16 ans).

Quatre ans auparavant, notre patient subit tout de même un traumatisme crânien avec fracture pariétale droite, mais sans complications. Un an après apparaissent d'ailleurs des céphalées occipitales peu fréquentes, et ne l'inquiétant pas, et une diminution de l'acuité visuelle nécessitant le port d'une paire de lunettes.

Aucun signe fonctionnel d'hypertension intra-crânienne autre que les céphalées ne se manifeste. Par contre, un examen neurologique minutieux met en évidence un petit syndrome labyrinthique du côté droit, avec déviation des index et hypoexcitabilité de l'oreille droite.

D'autre part, un examen systématique du fond d'oeil permet de dépister un oedème papillaire évident, avec :

hyperhémie des papilles,
flou complet des bords
disparition de l'excavation physiologique
oedème péri-rétinien,

et des radiographies du crâne mettent en évidence des impressions digitiformes marquées avec discrète disjonction des sutures

témoignant d'une hypertension intra-crânienne ancienne et jusque là bien tolérée.



Une artériographie vertébrale élimine un processus expansif de la fosse postérieure et montre des signes d'hydrocéphalie symétrique.

Une valve de dérivation ventriculo péritonéale de AMES est donc mise en place. L'épaisseur corticale jusqu'au carrefour ventriculaire est d'environ 2 cm. Le liquide céphalo-rachidien est très hypertendu.

Une ventriculographie au Dimer confirme alors l'énorme dilatation ventriculaire au niveau des ventricules latéraux et la présence d'une obstruction complète de la partie haute de l'aqueduc.

L'exploration couplée par voie haute et par voie lombaire



permet de penser que l'obstruction de l'aqueduc mesure environ un centimètre de longueur.

Le diagnostic d'hydrocéphalie de révélation tardive consécutive à une malformation congénitale au niveau de l'origine de l'aqueduc est ainsi confirmée.

Les suites opératoires sont excellentes.

Revu huit mois après le début de l'histoire, toute la symptomatologie a disparu : notre patient a une activité physique et intellectuelle normale et l'examen du fond d'oeil est maintenant également normal.

TABLEAU ANALYTIQUE DES OBSERVATIONS

0	1	2	3	4	5	6
lors du mier accident de compensation	6 ans 1/2	33 ans	17 ans	19 ans	15 ans	17 ans
RAIN	Maladie de Recklinghausen	Débile léger	Débile léger	Maladie de Freidreich	Normal	Normal
mier signe nique qui ait pu re découvrir maladie s tôt	Episode d'obnu- bilation avec hyperthermie quelques mois auparavant	Augmentation du périmètre crânien à l'âge de 8 à 12 mois	Crises comitia- les à partir de l'âge de 15 ans 1/2 et diminu- tion de l'acui- té visuelle	Difficultés caractérielles à partir de l'âge de 13 ans	—	3 ans avant : Céphalées occi- pales dans les suites tar- dives d'un trau- matisme crânien
mier signe nique qui permis la compensation la maladie	Troubles de la marche	Ecoulement de liquide cé- phalo-rachidien par le nez	Diminution de l'acuité vi- suelle et oedème papil- laire au F.O.	Troubles de la marche	Céphalées avec hyperthermie	Céphalées occipitales
ai entre apparition de ce mier signe et hospitalisation	1 MOIS	6 MOIS	Quelques jours	6 MOIS	Hospitalisation immédiate	8 JOURS
rimètre crânien	60cm	63cm			58cm	57cm
amen du nd d'oeil	Atrophie optique	Oedème Papillaire	Oedème Papillaire	Oedème Papillaire	Normal	Oedème Papillaire
gnes radiolo- ques standard	OUI	OUI	OUI	N	OUI	OUI
amens radiolo- ques spéciaux	Signes Artério. +++	VENTRICULO +++	VENTRICULO +++	VENTRICULO +++	VENTRICULO +++	VENTRICULO +++
ssion ventricu- re lors de la e décompensation				N		
aisseur du tex cérébral	2cm	2cm	3cm	5cm	4cm	2cm
sultat de la mière ervention	BON	BON ++	EXCELLENT	BON	BON MAIS DUREE 8 JOURS	EXCELLENT
bre d'accidents décompensation	5	2	1	1	4	1
e accident nique que le mier	OUI à chaque fois	NON : le 2° = TORPEUR + PARINAUD			OUI à chaque fois	
ssion ventricu- re lors des res accidents	N ou 				N ou 	
bre d'interven- ns chirurgicales	3	2	1	1	2	1
ULTAT FINAL	DECES	TRES BON	EXCELLENT	BON	DECES	EXCELLENT
	Kyste de la	NON	Sténose con-	Sténose de	Sténose de	Obstruction

Ainsi, parmi nos six cas,

- tous sont des enfants, adolescents ou adultes jeunes,
- tous également sont du sexe masculin,
- deux cas seulement sont survenus chez des sujets absolument normaux.

- cinq fois, nous avons retrouvé des antécédents qui auraient pu :

- . soit faire évoquer d'emblée la maladie,
 - . soit inciter à pratiquer des examens complémentaires.

- deux cas se sont manifestés par des troubles de la marche :
deux cas par des céphalées,

- un cas uniquement par des troubles visuels

- et un cas par un écoulement de liquide céphalo-rachidien par le nez.

- le délai entre l'apparition des premières manifestations et l'hospitalisation est variable : de l'hospitalisation immédiate à un délai de six mois.

- cinq fois sur six, l'examen du fond d'oeil s'est révélé anormal. La seule fois où il était normal, il s'agissait d'une hydrocéphalie avec hypotension intra-crânienne.

- les signes radiologiques dans tous les cas ont été évidents, en particulier avec les explorations ventriculaires spéciales, mais déjà :

- . cinq fois sur six, les chichés standard étaient manifestes et révélaient des signes d'hypertension intra-crânienne ancienne.

- . cinq fois sur six, nous avons retrouvé ainsi une étiologie bien précise, et quatre fois, il s'agissait d'une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

- Trois cas se sont compliqués plus d'une fois, mais deux cas seulement sur les trois se sont compliqués plus de deux fois (respectivement quatre et cinq fois : chaque fois, ces accidents de décompensation se sont manifestés par les mêmes signes cliniques, et chaque fois la pression intraventriculaire était normale ou diminuée).

Le résultat final dans ces deux cas fut décevant, et correspondit au décès des malades.

- Au total, quatre fois nous avons eu un résultat bon ou excellent, en fonction du terrain initial.

L'état du parenchyme cérébral antérieur ne semble pas être un facteur péjoratif du pronostic puisque le résultat peut être bon avec une épaisseur du cortex de 2 cm, et mauvais avec un cortex apparemment plus fonctionnel.

Cette constatation est d'ailleurs en accord avec celle de LAURENCE (15) :

*"La vieille idée qu'un malade ayant une épaisseur de cortex de moins
"de 1 cm, est un déficient mental, devrait être écartée".*

Par contre, et c'est primordial, la pression ventriculaire pour nos quatre bons résultats était trop élevée.

La découverte d'une pression normale ou basse peut donc être, elle, péjorative, puisque nos tentatives de drainage ventriculo-péritonéal dans ces cas, se sont soldées par un échec.

A la lumière de ces constatations, nous avons pu lire quelques observations superposables déjà publiées par d'autres auteurs. Celles-ci pourront nous aider ultérieurement à la compréhension puis à l'explication des phénomènes étio-pathogéniques présidant à la décompensation tardive d'une hydrocéphalie ancienne - et c'est pourquoi nous les avons relevées ici.

OBSERVATION N° 1 (I6)

=====

Voici brièvement résumé un cas dans lequel le comportement du sujet contraste étrangement pendant trente années avec l'importance de l'hydrocéphalie. Il fut publié pour la première fois en 1939 par CHAVANY dans la Presse Médicale :

- Il s'agit d'un homme de trente ans, porteur d'une tête énorme puisqu'elle a 108 cm de circonférence. Sa tête aurait commencé à grossir vers l'âge de 3 mois. Cependant, en dehors de sa "grosse tête" et d'un affaiblissement de la vision motivé par un début d'atrophie optique vers l'âge de 10 ans, son développement physique et intellectuel s'effectue tout à fait normalement. D'une intelligence plus vive que les enfants de son âge, il passe facilement son certificat d'études, puis il seconde son père dans le commerce des volailles, ne présentant absolument aucun trouble. Il succède à son père très jeune, déploie une grande activité, conduit l'automobile à longueur de journée et fait de brillantes affaires. Il se marie à 25 ans et a trois enfants normaux.

A 30 ans, il est soigné par radiothérapie pour un sarcome cervical; il en résulte un fléchissement notable de son état général. C'est à partir de ce moment que commencent les accidents. D'abord, polydipsie, puis pertes de connaissance et apparition de céphalées. Deux mois après, crise d'épilepsie généralisée, obésité, hypertension artérielle.

Quatre mois plus tard, il fait, sans cause aucune, un coma hyperthermique qui dure trois jours.

L'examen met en évidence la très grosse hydrocéphalie avec bruit de pot fêlé, atrophie optique, avec vision inférieure à 1/10°, désorientation et gâtisme - Accalmie, puis nouveau coma un mois plus tard, suivi d'hémi-parésie droite.

La radiographie montre l'énorme crâne avec amincissement extrême des os, sans disjonction, et une calcification diffuse de la dure-mère.

Les deux derniers mois, s'installe un état de torpeur profonde où ne persistent plus que les fonctions de la vie végétative.

La mort survient dix mois après le début des accidents par broncho-pneumonie de déglutition.

OBSERVATION N° 2
=====

1945. L'histoire de B... 66 ans, ingénieur, grand et fort, bien portant jusqu'à 62 ans, est relatée par F. THIEBAUT et S. DAUM (17).

A ce moment, il fut atteint brusquement d'une hémiplégie gauche, qui guérit, avec pour séquelle un signe de Babinski persistant, des troubles d'allure pseudo-bulbaire : troubles de la phonation, de la déglutition; des troubles psychiques : incapacité de faire le moindre effort intellectuel, désintéressement total, altération du caractère et de l'humeur; la tension artérielle qui était à 20 au moment de l'hémiplégie, descendit à 17 en l'espace de deux ans. Quatre ans après le début des accidents, devant l'aggravation des troubles psychiques, on décide de faire une ventriculographie : elle montra une importante dilatation ventriculaire symétrique, avec hypotension ventriculaire; elle fut suivie d'une récurrence de l'hémiplégie gauche; décès un mois plus tard.

Le malade avait 62cm de périmètre crânien et un bec-de-lièvre. Il y a tout lieu de croire à une hydrocéphalie congénitale décompensée à l'âge de 62 ans, à l'occasion de troubles vasculaires.

Deux observations caractéristiques sont publiées dans la revue neurologique de Mai 1950 par G. LAZORTHES, J. GERAUD et H. ANDUZE (18)°

OBSERVATION N° 3

=====

1948. A.... Ch. 13 ans. Depuis la naissance : déformation du membre inférieur gauche et gros crâne.

A sept ans : céphalées frontales, vomissements matinaux, retard psychique et somatique.

A dix ans : disparition du syndrome d'hypertension mais persistance du retard psychosomatique, tâches pigmentaires cutanées nombreuses, cyphoscoliose dorsale moyenne, syndrome acromégaloïde et adiposo-génital, gros crâne.

Examen neurologique négatif. A l'examen du fond d'oeil : atrophie optique bilatérale. Vision à droite : 9/10°, à gauche : 4/10°.

Radiographie : crâne aminci, impressions digitiformes.

Encéphalographie par voie lombaire : l'air ne passe pas dans les ventricules.

Ventriculographie : énormes ventricules sans pression.

Ouverture de la lame sus-optique.

Aucune amélioration : cachexie; décès un mois plus tard.

Nécropsie : hydrocéphalie et forts processus adhérentiels de la base.

OBSERVATION N° 4

=====

1949. A..... Jeannette, 15 ans.

Depuis l'âge de 8 ans, céphalées, baisse de l'acuité visuelle.

Depuis un an, chute de la vision rapide, céphalées, somnolence, asthénie.

A l'examen neurologique : troubles cérébelleux légers à prédominance droite.

A l'examen du fond d'oeil : atrophie optique bilatérale.

Exophtalmie : vision de l'oeil droit : 0, et de l'oeil gauche : 1/10°.

Tâches pigmentaires cutanées.

Retard psychique, infantilisme, aménorrhée

Gros crâne (68cm)

Ventriculographie : énormes ventricules, sans hyperpression ouverture de la lame sus-optique.

Décès trois jours après - pas de nécropsie.

Les cinq observations suivantes sont proposées par
G. LAZORTHES, J. ESPAGNO, Y. LAZORTHES et J.O. ZADEH (3) dans le
cadre d'une classification anatomo-pathogénique des hydrocéphalies :

OBSERVATION N° 5

=====

1964. Monsieur D..... 35 ans, présente une symptomatologie d'hypertension intra-crânienne depuis plusieurs mois. On découvre une invagination basilaire. Un lipiodol ventriculaire précise qu'il existe une dilatation ventriculaire et un arrêt du produit de contraste au niveau de l'aqueduc de Sylvius.

Lors de l'intervention, on constate que la dure-mère de la jonction rachidienne forme un angle rentrant qui paraît gêner la sortie du quatrième ventricule. La dure-mère ouverte, le quatrième ventricule est exploré et un stylet enfoncé dans l'aqueduc de Sylvius provoque l'issue abondante de liquide céphalo-rachidien. On conclut à un blocage de l'aqueduc de Sylvius par engagement du cervelet, au niveau du foramen ovale.

Les suites opératoires sont excellentes. La guérison de l'hydrocéphalie est obtenue.

OBSERVATION N° 6

=====

Mme A..... 54 ans, consulte en Novembre 1964, pour un syndrome d'hypertension intra-crânienne et une baisse rapide de l'acuité visuelle.

L'examen du fond d'oeil révèle une atrophie optique surtout droite.

Le lipiodol ventriculaire est bloqué dans le quatrième ventricule.

Opération le 17 Décembre 1964.

Les amygdales sont engagées. Une membrane épaisse ferme le trou de Magendie. Après ouverture de la membrane, le liquide vient. Les suites sont excellentes.

OBSERVATION N° 7

=====

G..... 19 ans : de l'âge de 12 ans à celui de 16, surviennent des céphalées, des malaises fréquents et, spontanément, à l'âge de 16 ans, une rhinorrhée.

Intervention en Juillet 1964 : la fistule est transphénoïdale; la fissure est située au fond de la loge hypophysaire. L'opération échoue; la rhinorrhée persiste.

En Août 1966 : méningite qui guérit - fermeture spontanée de la fistule, et apparition d'une hypertension intra-crânienne grave-. Différents examens complémentaires sont alors pratiqués; un lipiodol ventriculaire en particulier permet de découvrir une hydrocéphalie consécutive à une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

Le 24 Août 1966, on place un drain transcalleux; les suites opératoires sont excellentes : la guérison est obtenue depuis.

OBSERVATION N° 8

=====

L..... 9 ans, enfant intelligente qui présente un syndrome d'hypertension intra-crânienne : état nauséux depuis plusieurs mois, vomissements, céphalées, diplopie, oedème papillaire bilatéral depuis un mois.

Les radiographies du crâne révèlent une distension des sutures. Le lipiodol ventriculaire dépasse le trou de Magendie et s'arrête dans la grande citerne, donnant sur le profil une image en godet au niveau de l'atlas; l'air dessine la partie supérieure de la grande citerne et montre qu'elle remonte dans la fosse postérieure. L'opération occipitale le 15 Juillet 1966

découvre une grande citerne engorgée par un pseudo-kyste responsable de l'hydrocéphalie. On ouvre latéralement et en bas, les voiles arachnoïdiens. Malgré cela, une ventriculostomie sus-optique est nécessaire quelques jours après : elle obtient la guérison.

OBSERVATION N° 9

=====

B..... Jean, 14 ans; en Février 1967, apparaissent des céphalées matinales de siège occipital; puis, en Mars : des vomissements, une inclinaison de la tête vers la gauche, mais aucun signe de localisation neurologique.

A la radiographie du crâne, on découvre une disjonction des sutures, et à l'examen du fond d'oeil, un oedème de la papille.

La ventriculographie lipiodolée révèle :

- d'une part, une hyperpression du liquide ventriculaire,
- d'autre part, un arrêt du lipiodol à la partie inférieure du quatrième ventricule.

L'intervention précise le lieu du blocage : au niveau du trou de Magendie, obturé par une membrane épaisse que l'on prélève aux ciseaux.

Le 14 Avril 1967, une ponction lombaire décèle hémorragie et méningite à staphylocoques.

Malgré une dérivation liquidienne par lame sus-optique, le 6 Mai 1967, le décès survient le 8 Mai suivant.

OBSERVATION N° 10

=====

PUTNAM (19) cite un étudiant gradué d'une Université dont le périmètre céphalique égalait 70cm. Il occupe ensuite une importante situation de courtier. A l'âge de 30 ans apparaissent des accès de petit mal. Il meurt à 36 ans dans un tableau d'hypertension intra-crânienne, et est trouvé porteur d'une malformation d'Arnold Chiari.

OBSERVATION N° 11

=====

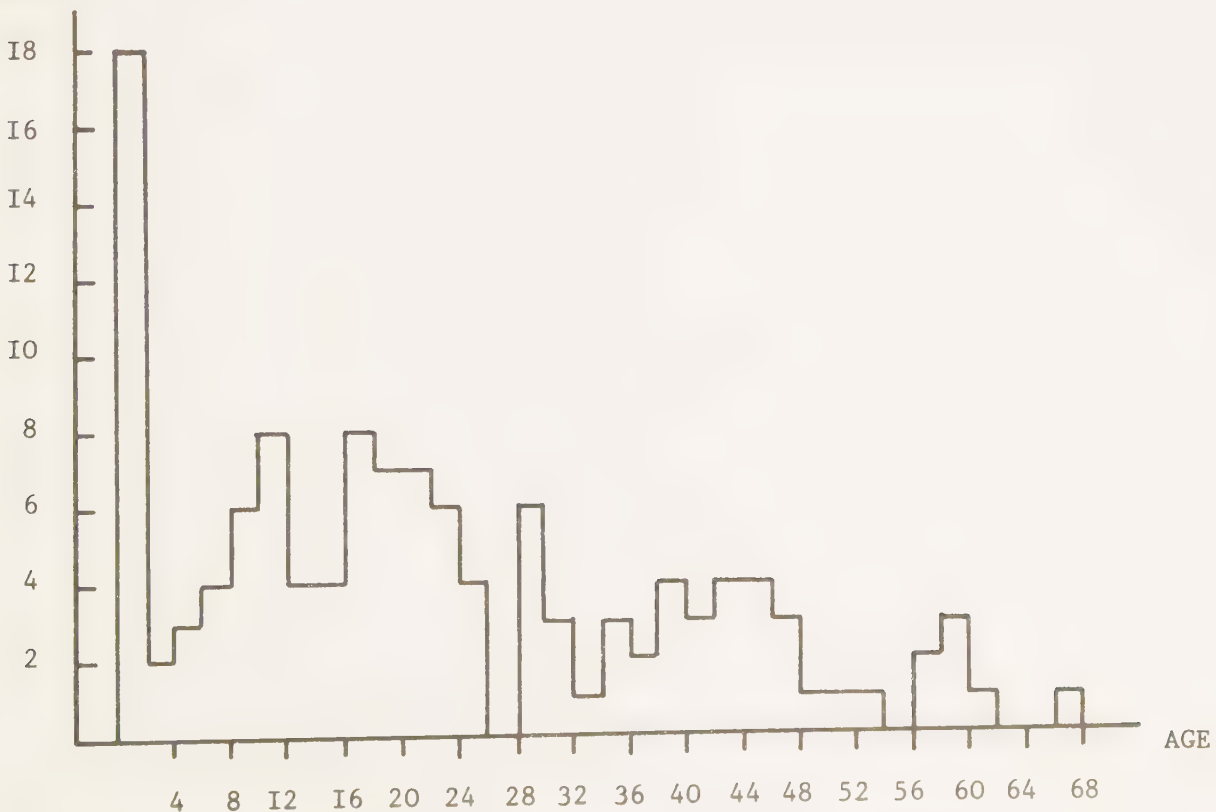
GUIOT (20) fait mention de l'histoire clinique d'une jeune fille de 17 ans, hospitalisée en Février 1966 pour une hypertension intra-crânienne sans signes de localisation, et une baisse d'acuité visuelle liée à une atrophie optique post-stase. Une iodoventriculographie donne l'image d'une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

Dérivation ventriculo-atriale le 8 Mars 1966 : la jeune fille se rétablit et va bien.

Au terme de cette présentation, nous n'avons pas la prétention d'avoir proposé au lecteur une revue complète de la littérature. Notre liste ne se veut pas exhaustive; elle constitue un échantillonnage de cas semblables à ceux que nous avons pu observer.

Une statistique de GREITZ, LEVANDER et LOPEZ (Département de Neuroradiologie et Neurochirurgie de STOCKHOLM - 1971) (45) achève leur exposé en mettant en évidence la fréquence de la découverte des sténoses de l'aqueduc de Sylvius en dehors de la période post-natale, entre 8 et 30 ans.

NOMBRE DE
MALADES



Répartition d'âge de 124 malades porteurs d'une sténose de l'aqueduc de Sylvius

DEUXIEME PARTIE

De ces différentes constatations, nous voyons que l'intérêt de l'étude des dilatations ventriculaires de révélation tardive, découle :

1 - du polymorphisme de leurs tableaux cliniques, oscillant de scènes cliniques dramatiques, à un silence fonctionnel d'autant plus dangereux que machiavéliquement sournois.

2 - de la perturbation de mécanismes physiologiques et étiopathogéniques dont la complexité rend l'interprétation délicate.

En effet, il n'existe pas de symptôme propre à l'hydrocéphalie; et la multiplicité de ces facteurs étiopathogéniques, leurs inter-réactions et leurs modes d'expression nous laissent présager des caractères cliniques protéiformes dont nous allons essayer de brosser les grands tableaux.

Néanmoins, le neurologue, ou le neuro-chirurgien n'aura garde d'oublier que chaque malade porteur d'une hydrocéphalie conserve sa propre individualité neurologique, et ce sont des constatations cliniques que seront tirées les attitudes thérapeutiques adaptées à chacun des cas.

Ainsi, nous pouvons nous poser un certain nombre de questions, et en premier lieu :

COMMENT UN "HYDROCÉPHALE" PEUT-IL PARVENIR À L'ADOLESCENCE OU À L'ÂGE ADULTE ? ET PEUT-IL AVOIR UN NIVEAU INTELLECTUEL NORMAL ?

Nous avons vu que deux de nos 6 patients avaient un psychisme tout à fait normal, et un niveau scolaire très satisfaisant, voire même supérieur à la moyenne puisque l'un d'entre eux a passé son Baccalauréat à l'âge de 16 ans 1/2.

Or, classiquement, l'hydrocéphalie est facteur d'arriération intellectuelle grave. Nous concevons donc que la diversité des états pathologiques, en particulier modérés ou latents donne lieu à des appréciations diverses quant à l'état mental des hydrocéphales.

1 - DANS L'HYDROCEPHALIE CHRONIQUE CLASSIQUE

avec déformation crânienne, l'arriération intellectuelle semble de règle : c'est "l'idiotie hydrocéphalique".

Cependant :

- A) Il n'existe pas de parallélisme entre le volume de la boîte crânienne et l'altération de l'état mental.
- B) L'existence d'hommes de génie, hydrocéphales, est souvent citée : CUVIER, HELMHOLTZ (... *"Ce génie au vaste crâne fut trouvé à l'autopsie, porteur de grands ventricules"*...) par exemple.

CHAVANY (16) écrit même, paradoxalement :

"Il semble qu'un taux léger de distension ventriculaire apporte à certains individus un supplément d'activité psychique et de rendement dans la sphère intellectuelle, se manifestant par la précocité des aptitudes intellectuelles de l'esprit".

Celle-ci est d'ailleurs comparable à la période d'hyper-affectivité et d'hyper-activité des enfants porteurs d'une tumeur de la fosse postérieure.

2 - DANS LES HYDROCEPHALIES LATENTES

où l'augmentation de périmètre crânien n'est pas apparente, le développement psychique peut être tout à fait normal et FRITSCH (21) insiste à ce propos sur "la fréquence des hydrocéphalies occultes sous-estimée".

Il considère comme signes révélateurs, la fatigabilité et la versatilité des enfants :

"Un enfant commence à travailler avec son maître, plein d'ardeur et d'enthousiasme, mais, après peu de temps, il baille, devient inattentif, distrait, maussade, quitte sa place. Toute tentative pour le ramener à l'occupation si volontiers entreprise, est inutile. Il arrive ainsi que les dispositions de l'enfant changent rapidement et sans raison apparente".

Selon lui, il s'agirait là de signes presque infaillibles d'une hypertension intra-crânienne chronique.

Des dons spéciaux, inhabituels, dans un domaine très particulier peuvent être rencontrés chez ces enfants :

"Un enfant d'environ 9 ans, connaissait par coeur les horaires des trains de la ville. Par ailleurs, il était incapable d'effectuer une multiplication simple".

3 - L'étude de soixante trois malades porteurs d'une HYDROCEPHALIE NON TRAITEE, d'ETIOLOGIE DIVERSE, publiée en Suède en 1966 par HAGBERG (22), révèle que le quotient intellectuel jugé sur le test de Termann Merrill est normal dans 37 % des cas, supérieur à 110 dans 16 % des cas, entre 50 et 90 dans 38 % des cas, et inférieur à 50 dans 25% des cas.

HAGBERG fait même état du cas d'une jeune fille de 15 ans ayant un périmètre crânien de 67 cm et un quotient intellectuel égal à 123.

Il faut, de plus, remarquer que cette statistique porte sur des hydrocéphales connus et volontairement non traités.

On conçoit donc aisément que l'hydrocéphalie latente puisse être parfaitement compatible avec un comportement normal, des acquisitions intellectuelles appréciables, l'exercice d'une profession suivie. Cependant, il est vraisemblable, ce que montrent certaines de nos observations, que des failles importantes marquent le développement psychique de ces sujets. Quant à en définir le type, cela semble impossible. D'ailleurs, les tableaux différents ne doivent pas surprendre puisque l'hydrocéphalie n'est qu'un syndrome.

C'est méconnaître ce fait que chercher à définir un type particulier de l'hydrocéphale.

NOS MALADES ONT-ILS UN DÉVELOPPEMENT SOMATIQUE "NORMAL" ? ONT-ILS EU UNE CROISSANCE HARMONIEUSE ?

La réponse est positive. Dans l'ensemble, tous les malades que nous avons étudiés avaient un développement staturo-pondéral harmonieux.

De toute façon, les formes chroniques de l'hydrocéphalie sont compatibles avec une croissance staturale et pondérale souvent normale ou presque normale.

Néanmoins, le développement somatique peut revêtir parfois une allure particulière, ou est perturbé à un âge variable par l'installation de troubles endocriniens, ou plutôt neuro-endocriniens.

D'assez nombreuses publications mentionnent de tels **syndrômes** dans l'hydrocéphalie, syndrômes rapportés à la région infundibulaire.

Ces troubles endocriniens peuvent être : aménorrhée, obésité, puberté précoce, diabète insipide, troubles du sommeil et de la thermo-régulation.

Nous avons observé de tels troubles, à type de polydipsie et de troubles du sommeil chez un seul de nos malades, et nous pouvons affirmer qu'aucun de ces symptômes observés a vraiment une valeur d'orientation.

DEVANT QUELS GROUPEMENTS SYNDROMIQUES PEUT-ON ÊTRE AMENÉ À PORTER LE DIAGNOSTIC D'HYDROCÉ- PHALIE CHRONIQUE ?

I°/ DEVANT UNE HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE :

C'est le "glaucome" cérébral.

- la céphalée en constitue le premier signe.

Nous l'avons personnellement rencontrée deux fois sur six.

Elle est de siège variable, souvent peu intense, mais pouvant se renforcer en crises plus violentes.

- les vomissements, la baisse d'acuité visuelle (rencontrée également deux fois) une éventuelle paralysie du nerf moteur oculaire externe, conduisent à découvrir une stase papillaire (5 fois sur 6).

- l'évolution s'est faite lentement, parfois entrecoupée de rémissions - l'examen ne montre guère de signe de localisation, et le diagnostic avec une tumeur de la ligne médiane, est parfois difficile à résoudre.

- l'impression de lenteur évolutive est confirmée par la radiographie du crâne qui montre (5 fois sur 6) :

Des empreintes digitiformes très accentuées
Une augmentation de volume de la selle turcique
Une usure des apophyses clinoides postérieures
Eventuellement, un amincissement des os de la
voute crânienne, voire, une disjonction des
sutures.

2°/ DEVANT UNE HYPOTENSION INTRA-CRANIENNE (23)

Nous l'avons observée une fois d'emblée. Sa survenue est assez péjorative.

Ce syndrome est d'apparition brutale. Des céphalées parfois atroces ouvrent la scène clinique. L'état général s'altère rapidement : amaigrissement et déshydratation aggravée par des vomissements. Diversement groupés, ces syndromes variés peuvent dominer le tableau clinique et font décrire des formes cliniques particulières. Ce sont des signes de la série hypothalamique (diabète insipide, troubles du sommeil et de la thermo-régulation), des signes neurologiques plus rares (hémiplégie, crises comitiales généralisées, ou bravais-jacksoniennes, paralysies oculaires), des signes psychiatriques.

Cette première phase peut être peu marquée et réversible; sinon, les troubles s'aggravent et le malade entre dans le coma.

L'examen du fond d'oeil ne montre généralement pas d'oedème (cependant 15 % environ des cas comporteraient un oedème de la papille).

L'électro-encéphalogramme montre des signes de souffrance cérébrale diffus. Seule, la trépano-ponction permet le diagnostic en montrant une dure-mère déprimée et le collapsus cérébral : le cortex se trouve à 1 ou 2 cm du boîtier ostéo-dure-mérien. Un trocart enfoncé dans le ventricule latéral montre une pression nulle, parfois même avec aspiration d'air.

Ainsi, contre toute attente, cette hypotension ventriculaire peut être un mode de manifestation des hydrocéphalies chroniques; les grands ventricules du cerveau hydrocéphale lui constituent un terrain de choix.

3°/ Il peut exister enfin DES FORMES NEUROLOGIQUES TROMPEUSES (24)

a) Parmi elles, les troubles de la marche prédominent; nous les avons rencontrés deux fois sur six.

La marche est lente, hésitante, l'équilibre incertain, les chutes possibles.

Cependant, l'examen neurologique ne révèle pas de signes majeurs : il n'y a pas de signes pyramidaux francs, pas de signe cérébelleux, pas de trouble de la sensibilité profonde.

A ces troubles de la marche s'associent des troubles de l'équilibre constituant un état vertigineux plus que des vertiges vrais.

L'examen retrouve parfois un nystagmus mais il est inconstant, et rien de nous autorise ici à parler de "syndrome vermien".

b) Des troubles mentaux peuvent dominer la scène clinique. L'apathie, les troubles de la mémoire, la lenteur d'idéation, les variations de l'humeur, la fatigabilité, sont en effet extrêmement fréquents et peuvent être à l'origine de problèmes diagnostiques.

DOROTY RUSSEL (25) insiste également sur la préservation des capacités verbales par rapport aux performances : C'est le "cocktail party syndrom !".

c) L'aggravation secondaire d'un syndrome neurologique s'est révélée être un mode de décompensation de l'hydrocéphalie chez un de nos malades atteint d'une maladie de Friedreich.

d) L'épilepsie chez les hydrocéphales est observée avec une fréquence diversement appréciée par les auteurs.

Pour certains, l'épilepsie n'est pas un symptôme très fréquent des hydrocéphalies latentes.

Par contre, la moitié des observations de LAFON, GROS et ENJALBERT (26) comportent une comitialité tantôt isolée, tantôt associée aux autres signes : *"elle est tantôt ancienne, remontant à l'enfance, tantôt récente, apparaissant comme une manifestation de décompensation. Il s'agit habituellement de grand mal : dans un cas, il y a eu quelques crises myocloniques avec plafonnement"*.

Personnellement, une seule de nos observations (la troisième) comporte des crises comitiales apparues un an et demi avant la découverte de l'hydrocéphalie. Elles semblent témoigner en effet d'un caractère évolutif de l'hydrocéphalie latente, bien qu'elles n'aient pas été interprétées comme tel au départ.

Le fait objectif est une modification paradoxale du tracé encéphalographique dans le sens de l'amélioration après traitement. Les critères cliniques ont d'ailleurs également disparu après traitement.

Cette comitialité fait la preuve de variations évolutives, sans gros troubles de l'hydraulique intra-crânienne. Nous n'aurions pu d'ailleurs préjuger de sa nature sur les seuls examens pratiqués.

En effet, rien ne permet jusqu'ici d'affirmer de façon absolue le diagnostic ou de préjuger de l'étiologie.

L'examen du fond d'oeil n'est pas exempt de pièges, et on peut encore moins compter sur des modifications morphologiques, même si quelques sujets ont "une grosse tête".

Tout cela impose des examens complémentaires, eux-mêmes d'interprétation parfois délicate.

1°) L'électro-encéphalogramme s'avère peu utile. Il peut être rigoureusement normal, ou enregistrer des perturbations électriques diffuses sous forme d'un tracé dysrythmique, mal synchronisé.

Des anomalies plus importantes peuvent cependant être enregistrées lors des phases de décompensation, et constituer un critère d'ordre évolutif.

2°) La radiographie simple du crâne, témoigne, elle, de l'ancienneté de l'hydrocéphalie, comme nous l'avons déjà vu, mais est insuffisante quant à la détermination d'une étiologie précise.

Ainsi, nous arrivons au problème, chez ces malades prêts à se "décompenser", de l'emploi de techniques radiologiques pouvant entraîner une aggravation, et ceci d'autant plus qu'elles interféreront dans l'équilibre précaire de l'hydro-dynamique encéphalique.

3°) L'artériographie carotidienne ou vertébrale permet :

- de juger de l'importance de la dilatation ventriculaire,
- et surtout d'éliminer une tumeur; néanmoins, une tumeur de la ligne médiane peut poser quelques difficultés à l'interprétation des examens angiographiques.

4°) Les examens pneumographiques sont, par contre, capables d'affirmer le diagnostic en montrant :

- l'étendue de la dilatation des cavités ventriculaires portant sur les ventricules latéraux, et le troisième ventricule.

- le plus souvent, un arrêt du contraste gazeux au niveau du quatrième ventricule, témoin à ce niveau d'une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

Le piège de cet examen est parfois l'impossibilité d'injecter le système ventriculaire, en dehors même de tout obstacle; et le problème majeur reste celui du risque qu'il fait courir aux malades.

Jusqu'à présent, les insufflations gazeuses constituent la cause la plus certaine de l'aggravation de l'état du patient.

Néanmoins, GORDON J. GILBERT (St-Petersburg) (27) les recommande, à la condition qu'après chaque injection de 10 millilitres d'air en position assise, le liquide céphalo-rachidien "s'échappant de l'aiguille de ponction comme un petit geyser", soit récupéré jusqu'à ce que "l'effet de geyser" s'arrête. De cette manière, 30 à 35 ml d'air étant injectés, 20 à 25 ml de liquide céphalo-rachidien sont recueillis, et "les malades tolèrent remarquablement bien l'examen".

5°) L'injection ventriculaire de contrastes iodés est, en fait, moins dangereuse, et la plus pratiquée.

Elle permet :

- le contrôle télévisé de l'injection et de la progression du contraste,
- de localiser exactement le siège de l'arrêt de ce produit de contraste,
- éventuellement de mettre en évidence une fuite du liquide céphalo-rachidien (par le nez, comme c'est le cas dans notre deuxième observation).

Elle se pratique par l'intermédiaire d'une trépanation qui permet simultanément l'appréciation de la tension du liquide céphalo-rachidien, et éventuellement la mise en place d'une valve de dérivation externe temporaire, en cas d'hypertension, ou directement interne, ne constituant ainsi qu'un seul geste agressif pour le cerveau hydrocéphale.

La fréquence du diagnostic de sténoses congénitales de l'aqueduc de Sylvius par cette méthode a été publiée par DILENCE, DAVID et TALAIRACH (28) :

"Sur 45 ventriculographies lipiodolées, il a été noté dans sept cas, "une réduction de calibre sans compression apparente, avec des "retards dans le transit atteignant 3,5, et même 7 et 24 heures".

Par l'examen d'une série personnelle de douze malades, JUKUBOWSKI et JEFFERSON (Sheffield) (29), ont montré que les signes radiologiques les plus importants dans "la sténose chronique de l'aqueduc de Sylvius", sont :

- l'élargissement médian du 3ème ventricule
- et le déplacement du tronc cérébral.

Quand ces deux aspects sont très accentués, survient un blocage des citernes basilaires. Ils ont ainsi une incidence thérapeutique; la ventriculostomie devant alors être évitée et faire place aux seules méthodes de drainage du liquide ventriculaire.

6°) La cisternographie isotopique n'a d'intérêt que dans les hydrocéphalies dites "à pression normale", en permettant de les différencier avec une atrophie cérébrale : la substance radio-active injectée par voie lombaire a dans ce cas une diffusion exclusivement ventriculaire, et n'imprègne ni les citernes de la base, ni la convexité (30-31).

Nous comprenons qu'elle ne nous intéresse pas ici dans le cas particulier des hydrocéphalies congénitales de révélation tardive, que nous avons parfaitement diagnostiquées avec la ventriculographie de contraste iodé.

QUELLES SONT LES PRINCIPALES COMPLICATIONS DES HYDROCÉPHALIES TARDIVEMENT DÉCOMPENSÉES ?

Selon J. PECKER (24), les complications se résument à trois ordres de faits :

- poussée d'hypertension intra-crânienne.
- survenue d'un écoulement spontané de liquide céphalo-rachidien par les fosses nasales.
- enfin et surtout, décompensation conduisant à une aggravation rapide et parfois à la mort, quelle que soit la cause de l'hydrocéphalie.

Ces constatations se trouvent confirmées dans nos observations.

Voici donc, chemin faisant, l'étape clinique accomplie. Notre diagnostic est posé. La radiologie vient d'éliminer deux ordres de faits :

- les tumeurs, et surtout celle du troisième ventricule et de l'aqueduc de Sylvius dont la mise en évidence nécessite souvent l'emploi conjugué de la pneumographie et du lipiodol ventriculaire, voire celui de la scintigraphie cérébrale.

- les atrophies cérébrales qui groupent un ensemble d'affections diverses, et où l'hydrocéphalie résulte d'une dilatation passive des ventricules.

Nous ne saurions être complets si nous n'éliminions pas :

- les hydrocéphalies non tumorales constituées à l'âge adulte, à séméiologie essentiellement psychiatrique, ou se manifestant par une hypertension intra-crânienne, et dont l'étiologie est variable : traumatique, méningée, infectieuse.

- et les syndrômes démentiels curables, encore décrits sous le nom de "formes psychiatriques des hydrocéphalies latentes de l'adulte" (32). Leurs accidents de décompensation en règle plus tardifs (à partir de 50 ans) marquent l'évolution des hydrocéphalies à pression normale, devenues "encéphalopathies chroniques".

- . les uns relèvent de facteurs vasculaires : la fragilité vasculaire étant une des principales caractéristiques du cerveau hydrocéphale.

- . les autres dépendent de perturbations de l'hydraulique intra-crânienne, expliquant qu'une guérison relative puisse être obtenue par la création d'un shunt de dérivation du liquide céphalo-rachidien.

Sans soulever de problème diagnostique à proprement parler, ces faits méritent d'être mentionnés.

TROISIEME PARTIE

Mais notre malade hydrocéphale est maintenant en voie de décompensation. Cette dernière tient désormais la place d'honneur et constitue "la véritable maladie". Elle étend son spectre redoutable sur le vaste domaine des agressions neuro-chirurgicales, et pourtant, avouons que nous sommes là bien tentés de "faire quelque chose".

Cet accident dramatique qu'elle constitue doit donc constamment tenir en éveil le neurologue, exigeant tantôt du thérapeute des décisions rapides, voire des prouesses chirurgicales, tantôt, au contraire, sérénité, calme et pondération pour mener en arrière-garde un combat retardateur destiné à préserver au maximum et le plus longtemps possible ce qui reste des fonctions neurologiques gravement menacées par l'association redoutable de l'hydrocéphalie et de sa décompensation.

Ainsi, nos six malades ont tous été traités par la mise en place d'une valve permettant la dérivation du liquide céphalo-rachidien des ventricules cérébraux dans le péritoine (valve de AMES ou valve de HOLTER).

Quatre de nos malades peuvent être actuellement considérés comme guéris.

Les deux autres, par contre, sont décédés malgré toutes nos tentatives thérapeutiques.

Notre but, ici est d'essayer de comprendre pourquoi ?

I° - La tactique opératoire est-elle en cause, et d'abord devons-nous intervenir chirurgicalement ?

Toute hydrocéphalie peut entretenir des désordres redoutables et "lorsqu'il n'est pas possible d'en supprimer la cause, il est justifié de la traiter pour son propre compte".

- la pose d'une valve est de toute façon, seule utilisable quand l'obstacle est total au niveau des espaces sous-arachnoïdiens de la base.

- dans les autres cas, on oppose aux méthodes de dérivation par valve, la ventriculocisternostomie, sous contrôle radioscopique, arguant le fait que la pose d'une valve a ses propres problèmes et peut être, comme on l'a dit récemment, "le commencement d'une lourde aventure" (33).

La ventriculo-cisternostomie est une dérivation intracrânienne permettant directement l'ouverture ventriculaire dans les espaces sous-arachnoïdiens.

A ce propos, l'observation n° 11 dont fait mention G. GUIOT (20) confirme l'intérêt de cette méthode, et souligne l'amélioration surprenante obtenue avec celle-ci.

Il est certain que cette intervention bénigne donne, jusqu'à présent, de bons résultats et peut être proposée pour le traitement de certaines hydrocéphalies.

. néanmoins, elle s'adresse à des malades dont la perméabilité des espaces sous arachnoïdiens est normale, et où le système de filtration liquidienne est fonctionnel.

. d'autre part, le mécanisme d'action est identique à celui d'une valve de dérivation, c'est-à-dire ramener le taux trop élevé de la pression intra-ventriculaire à la normale.

Ainsi, à notre avis, quelle que soit l'attitude chirurgicale adoptée, les problèmes, à savoir : le maintien de la pression ventriculaire dans les limites de la normale et l'explication physio-pathogénique des processus de décompensation de l'hydrocéphalie latente, restent les mêmes.

- parfois la dérivation du liquide céphalo-rachidien permet le retour à la normale de la pression intraventriculaire et ceci, chaque fois qu'il y a une hypertension.
- parfois, au contraire, cette dérivation est inutile ou n'a aucune influence, et mène l'encéphale "de Charybde en Scylla", en transformant une hyperpression ou une pression normale, en une hypotension du liquide céphalo-rachidien dont le traitement reste très hypothétique. Cette dernière amène progressivement à plus ou moins long terme, la déchéance des fonctions encéphaliques.

C'est dire l'incertitude du pronostic devant toute modification de la pression du liquide céphalo-rachidien menant à la découverte d'une hydrocéphalie chez un enfant, un adolescent ou un adulte.

II - Existe-t-il une explication rationnelle physio-pathogénique qui nous permette de comprendre ces accidents dramatiques de décompensation d'une hydrocéphalie méconnue et ancienne ?

- En voulant répondre à cette question, notre but est ici, d'éclairer le mystère des complications d'un syndrome neurologique.

- Envisagé sous cet angle, le plan proposé pour la réponse est le suivant :

- I°) L'état de nos connaissances actuelles sur la sécrétion du LCR.
 - 2°) La circulation du LCR
 - 3°) La résorption du LCR
 - 4°) L'équilibre sécrétion-résorption
 - 5°) Les facteurs expérimentaux du déséquilibre sécrétion - résorption.
-

La pression intra-ventriculaire résulte de l'équilibre établi entre la sécrétion et la résorption du liquide céphalo-rachidien. Toute modification dans le sens d'un excès de sécrétion ou d'un défaut de résorption peut être facteur d'hydrocéphalie.

I°) LA SECRETION : =====

Elle est assurée pour une grande partie par les plexus choroïdes.

- la structure microscopique même, des plexus choroïdes en donne confirmation puisqu'elle est faite d'un épithélium entourant de nombreuses villosités organisées autour d'un axe conjonctivo-vasculaire, et qui augmentent de façon considérable la surface exposée aux ventricules.

- d'autre part, l'analyse micro-chimique du liquide prélevé au niveau des plexus choroïdes, montre une très grande similitude avec celui de la grande citerne.

Mais si le plexus choroïde constitue l'origine principale du liquide céphalo-rachidien, elle n'est pas exclusive. En effet, l'ablation d'un plexus d'un ventricule isolé ne tarit pas la sécrétion (BERING - 1962).

A ce propos d'ailleurs, bon nombre d'auteurs dont BOWSCHER (34), PAPPENHEIMER (35), et J.L. EMERY (36), estiment actuellement que 50 % environ du liquide céphalo-rachidien viennent des plexus choroïdes, et le reste de l'épendyme.

Le taux de production semble être relativement constant, et ne pas modifier la pression du liquide céphalo-rachidien dans les conditions normales. Il est de l'ordre de 0,35 ml par minute si bien que le liquide céphalo-rachidien se renouvelle en moyenne 5 à 6 fois par jour.

Enfin, la microscopie électronique est également venue nous apporter des éléments nouveaux, particulièrement intéressants en ce sens.

Certaines cellules hypothalamiques, d'abord étudiées chez les vertébrés inférieurs, mais dont l'existence semble se confirmer chez l'homme, possèdent :

I°) Un axone qui entre dans la constitution du faisceau hypothalamo-hypophysaire et possède des propriétés glandulaires bien connues maintenant, dont le résultat est une neurosécrétion ou "Neurocrinie", comprenant deux "substances hormonales" :

- . la vasopressine ou A.D.H. ou hormone anti-diurétique.
 - . l'ocytocine à action vasopressive,
- toutes deux à destinée post-hypophysaire.

2°) Surtout : des expansions à potentiel sécréteur, au pôle opposé à l'axone, qui se projetteraient dans le troisième ventricule, par l'intermédiaire de la substance blanche périventriculaire.

Ces cellules fonctionneraient par les deux pôles cellulaires; il existerait donc en plus d'une "neurocrinie", une "hydrencéphalocrinie".

Nous ajouterons à ceci que des granules élémentaires intra-cellulaires donnent naissance à des microvésicules par bourgeonnement : le passage des microvésicules dans

l'espace périvasculaire semble avoir été vérifié en microscopie électronique. Il y a tout lieu de croire que ces microvésicules provenant d'une seule et même cellule, renferment les mêmes substances hormonales qu'au pôle axonal, à savoir :

L ' A D H
et l'OCYTOCYNE,
à destinée périventriculaire.

2°) LA CIRCULATION DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN :
=====

De son origine ventriculaire (ventricules latéraux et troisième ventricule), le liquide céphalo rachidien gagne le quatrième ventricule, puis la grande citerne par le trou de Magendie, et les citernes latérales par les trous de Lushka. De là, il passe dans les citernes basales; contournant alors le tronc cérébral, il gagne la citerne ambiante, et de là l'ensemble de l'espace sous-arachnoïdien.

Ainsi,

- 35 % du LCR se trouvent dans les ventricules latéraux et le troisième ventricule.
- 23 % dans le quatrième ventricule.
- et 42 % dans l'espace subarachnoïdien.

Mais si cette voie constitue la voie essentielle de la circulation du liquide céphalo-rachidien, le problème d'une circulation au niveau médullaire et transcérébral est possible, et prend toute son importance dans les processus pathologiques tels que l'hydrocéphalie.

3°) LA RESORPTION DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN est assez mal
===== connue.

Les granulations de Pacchioni semblaient être auparavant le lieu d'élection de cette résorption.

a) En fait, récemment, des expériences effectuées sur le lapin (Département de Physiologie du Collège Universitaire de Londres - 1970) (37) ont révélé que la résistance à l'écoulement d'un liquide cérébrospinal artificiel n'est pas affectée par la pression osmotique colloïdale de ce liquide perfusé dans le système ventriculo-subarachnoïdien, ceci quelle que soit la vitesse ou la pression de perfusion.

Seule la perfusion ventriculaire d'une solution contenant plus de 10 grammes pour 100 ml d'un Dextran de poids moléculaire 500.000, peut être responsable d'une chute de débit de réabsorption de 78 % environ.

Il semble donc bien ici que seule la viscosité d'une solution de Dextran est le facteur déterminant la réduction de l'absorption. Les villi arachnoïdiens n'opposent aucune restriction au passage des protéines et n'ont probablement qu'un faible rôle dans le mécanisme étudié.

b) D'autre part, le taux d'absorption à travers l'espace subarachnoïdien pour des pressions normales du liquide céphalo-rachidien est inférieur au taux global de sa production.

EMERY (36) pense donc, et c'est le plus probable, que la plus grande partie du liquide céphalo-rachidien qui est secrétée, est réabsorbée soit par les plexus choroïdes eux-mêmes, soit à travers l'épendyme et dans les capillaires cérébraux. D'où le concept de "barrière cérébrale" au liquide céphalo-rachidien; nous le reverrons.

4°) L'EQUILIBRE SECRETION-RESORPTION =====

L'absorption du liquide céphalo-rachidien est théoriquement en équilibre quantitatif parfait avec sa production. Or, cet équilibre n'est jamais réalisé complètement, si bien qu'il y a une fuite du liquide du milieu où la balance hydrique est positive vers celui où elle est négative : Cette fuite correspond "au courant du liquide céphalo-rachidien", et est constamment remise en question par le plexus choroïde : celui-ci, en effet, est

un petit angiome qui bat avec chaque pulsation cardiaque, si bien que le liquide céphalo-rachidien est en "état d'oscillation" permanent. Ces mouvements de va-et-vient seraient maximum dans la région du quatrième ventricule.

On comprend donc déjà ici pourquoi les pressions artérielle ou veineuse pourraient jouer un rôle dans la décompensation d'une hydrocéphalie, en perturbant de façon même minime ou transitoire, ce mécanisme si précis de "to and fro" des auteurs américains.

5°) LES FACTEURS EXPERIMENTAUX DU DESEQUILIBRE SECRETION-RESORPTION =====

A - PHYSIQUES

Bon nombre d'expériences tendent à prouver qu'une augmentation de la pression intraventriculaire est suivie d'une diminution de la sécrétion et d'une élévation simultanée de la résorption du liquide céphalo-rachidien, et donc parfois d'une hypotension ventriculaire secondaire.

a) Un premier groupe d'expériences (NEW YORK - 1971) (38) est effectué chez des chiens où l'hydrocéphalie est induite par l'introduction de kaolin dans la citerne circum-pédonculaire et la grande citerne.

Les taux de formation et de résorption du liquide céphalo-rachidien sont ainsi étudiés par une perfusion ventriculo-ventriculaire, et le liquide de perfusion est un LCR artificiel contenant de l'inuline (40mg pour 100ml) ou de la sérum-albumine marquée (de chat).

Tous les animaux sont anesthésiés au pento-barbital intraveineux; la moitié, trachéotomisés et sous-respiration artificielle; l'autre moitié en ventilation spontanée.

De cette façon,

Le taux de sécrétion du LCR est de : 0,33 ml par minute, soit 30 % de moins que le taux chez le chien normal.

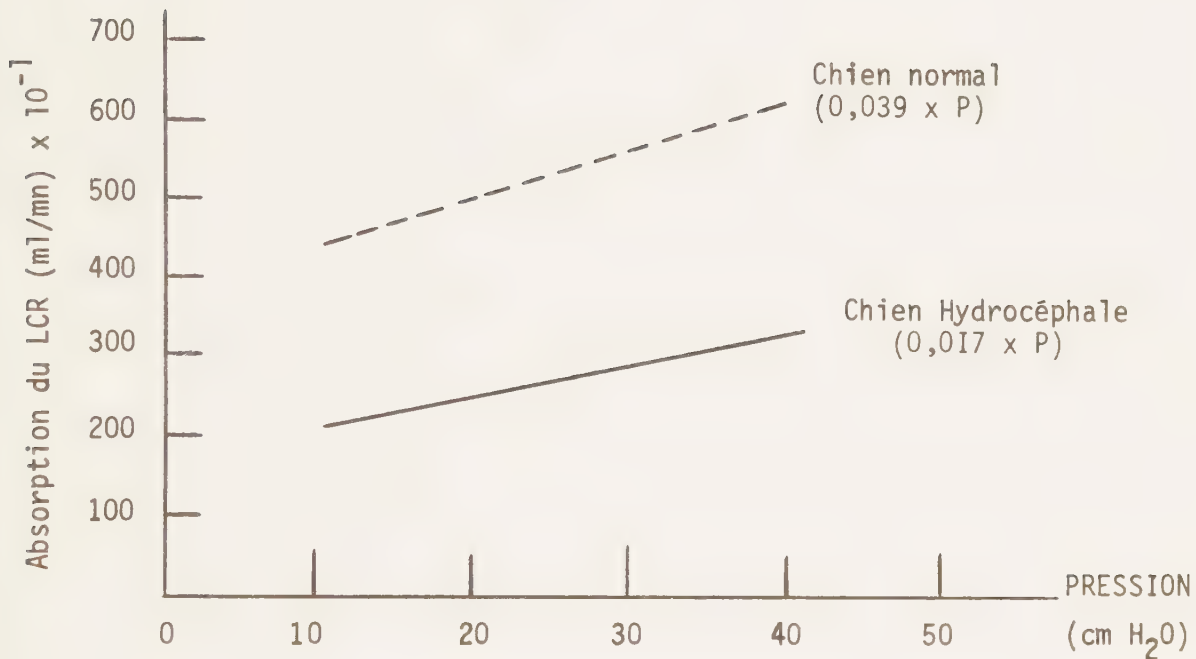
Les taux de résorption du liquide céphalo-rachidien sont de :

. 0,039 x P ml/minute chez le chien normal, et

0,017 x P ml/minute chez les animaux hydrocéphales

(P = Pression en cm H2O)

Dans les deux cas, l'absorption est une fonction linéaire de la Pression de perfusion dans les limites de 10 à 40cm d'eau.



Absorption du LCR, fonction de la pression de perfusion

= La capacité de résorption du LCR chez le chien normal est plus élevée que celle du chien hydrocéphale pour n'importe quelle pression.

= Pour un chien hydrocéphale, elle est indépendante du degré de dilatation ventriculaire : ainsi, à un plus haut degré d'hydrocéphalie, ne correspond pas obligatoirement une plus grande pression intraventriculaire.

= La pression intraventriculaire des vingt chiens hydrocéphales étudiés, est en moyenne de 10,5 cm d'eau. En fonction des résultats ci-dessus, la résorption à de telles pressions est minimale; et ceci est en désaccord avec le fait, si on veut bien l'anticiper, qu'à une plus grande pression correspond une résorption plus importante.

En réalité, le degré modéré de l'élargissement ventriculaire et les basses pressions relatives enregistrées permettent de supposer qu'il existe chez ces animaux un équilibre entre la formation et l'absorption du LCR, même à de telles basses pressions.

= D'autre part, il est possible d'obtenir cet équilibre chez les animaux normaux, à des pressions qui ne sont pas nécessairement trop élevées.

Dans l'expérimentation ici étudiée, la "pression d'équilibre" se situe entre 20 et 65cm d'eau.

Ainsi "l'équilibre entre production et résorption du LCR peut être une explication à une pression intraventriculaire relativement basse trouvée dans certains cas d'hydrocéphalie humaine".

b) Un deuxième groupe d'expériences(39) (NEW-YORK University Medical Center - 1971), effectué chez des chiens porteurs d'une hydrocéphalie spontanée, vient d'ailleurs confirmer cette hypothèse : il concerne un groupe de neuf chiens avec une obstruction de l'aqueduc de Sylvius.

Les résultats sont de deux types :

1) Histologiques, consistant en :

= une importante destruction épendymaire.

= des remaniements spongieux de la substance blanche péri-ventriculaire. A ce propos, l'expérimentation montre que la région la première atteinte par une simple augmentation de la pression de perfusion, est le tout premier millimètre de cerveau adjacent au troisième ventricule.

= une densification considérable des capillaires dans cette zone.

= et de profondes modifications des plexus choroïdes de degrés divers :

Réduction de taille

Epaississement

Fibrose

Atrophie

Voire fusion

2) Dynamiques :

De même que précédemment, le taux de formation du LCR décroît avec la pression de perfusion; la résorption au contraire croît de façon linéaire avec cette pression, de telle façon qu'une élévation de pression de perfusion de 1 cm d'eau élève l'absorption de 0,5 μ litre/minute.

c) Chez le singe (40) (WASHINGTON - 1971) - Une étude comparée des débits de production et de résorption du liquide céphalo-rachidien concerne :

- . Huit singes porteurs d'une hydrocéphalie induite par l'insertion chirurgicale d'un ballon gonflable dans le quatrième ventricule.
- . Cinq singes porteurs d'un ballon identique mais non hydrocéphales.
- . Et neuf singes normaux ayant uniquement une perfusion ventriculo-cisternale de liquide céphalo-rachidien artificiel de contrôle.

Pour les deux premiers groupes de singes, la perfusion ventriculo-ventriculaire de sucre marqué au carbone 14, de Mannitol TRITIE et de Sodium 24, donne les résultats suivants :

POURCENTAGE DE REPARTITION				
		Sucre C I4	MANNITOL H3	SODIUM Na 24
Substance Grise				
Espaces extracellulaires				
Noyau caudé	NORMAL	17,5	27,5	17,4
	HYDROCEPHALE	17	25,1	12,1
	DIFFERENCE	- 0,5 %	- 2,4 %	- 5,3 %
Substance Blanche				
Périvertriculaire				
	NORMAL	16,4	20,9	20,8
	HYDROCEPHALE	26,1	28,9	22,6
	DIFFERENCE	+ 9,7 %	+ 8,0 %	+ 1,8 %

La diffusion des produits dans la substance blanche périvertriculaire est donc plus importante chez les singes hydrocéphales que chez les singes normaux; le volume de la substance blanche périvertriculaire elle-même est d'ailleurs égal chez le singe hydrocéphale à 160 % de celui du singe normal.

d) Chez l'Homme (41)

(HARVARD - 1970 et BOSTON Massachusetts - 1970)

La technique de perfusion ventriculaire de LCR a également été utilisée pour étudier la relation existant entre les taux de production, de résorption et de pression du liquide céphalo-rachidien chez douze malades hydrocéphales (10 enfants et 2 adultes).

Deux types de défauts de résorption ont ainsi été observés :

. dans le TYPE I, la résorption ne commence pas avant que des pressions considérablement supérieures à la normale soient atteintes; mais après, son taux est approximativement égal à celui des sujets normaux.

. Dans le TYPE II, la résorption commence environ à la même pression que chez les sujets normaux, mais son taux maximum n'en dépasse pas le tiers.

B - LES FACTURES CHIMIQUES ET MEDICAMENTEUX

a) L'acétazolamide ("Diamox") diminue la sécrétion du liquide céphalo-rachidien de 48 à 50 % (43).

b) Plus démonstrative encore est l'action des glucosides cardiaques (Houston - Texas - 1972) (43), et en particulier des cardiotoniques à action rapide, tels que la Digoxine *. Ils diminuent en effet la production du liquide céphalo-rachidien d'environ 78 % et ont été utilisés avec de bons résultats dans deux cas de sténose de l'aqueduc de Sylvius (un garçon de 12 mois et une femme de 52 ans) relatés par les mêmes auteurs, et dont le traitement par shunt ventriculo-atrial ou péritonéal n'avait subi qu'un succès transitoire.

Les plexus choroïdes seraient sous la dépendance d'un système enzymatique essentiel pour la production active de liquide céphalo-rachidien : ce système enzymatique serait sensible à la digoxine *, et d'une manière plus générale à l'ouabaïne, et à tous les cardio-glucosides.

= en faible quantité, ceux-ci stimulent la production de liquide céphalo-rachidien.

= mais à de plus fortes doses, ils sont capables de l'inhiber de façon brutale et parfois dramatique.

= ils agiraient par inactivation sur le système enzymatique nécessaire au transport actif des ions Na⁺ et K⁺, et, éventuellement, du magnésium (NA⁺. K⁺.A.T.P.ase).

La catégorie d'hydrocéphalies qui pourraient bénéficier de ce traitement, reste néanmoins à définir.

c) Enfin, ROGERS et DUBOWITZ (44) (University of Sheffield - 1970) ont montré que la concentration en acide 5 - Hydroxy - Indole acétique de tous les liquides ventriculaires de quarante enfants hydrocéphales était élevée et indépendante du taux de protéines du liquide céphalo-rachidien.

Au contraire, les taux dans le liquide lombaire et dans le sang se sont révélés normaux.

La détermination d'une élévation de l'acide 5 - hydroxy - indole acétique dans le liquide ventriculaire peut ainsi s'avérer utile dans le diagnostic de l'hydrocéphalie, et une appréciation continue pourrait permettre de suivre l'effet d'un traitement ou de prévenir sa décompensation.

C - ROLE DU THALAMUS

GREITZ et LEVANDER (Stockholm - 1971) (45) rapportent une étude concernant cent vingt quatre malades avec le diagnostic de sténose de l'aqueduc de Sylvius. L'âge de ces patients varie de un mois à 67 ans, avec une moyenne de 19,7 ans.

Les mesures de la pression sanguine artérielle de quatre vingt onze de ces malades ont montré des chiffres plus élevés que ceux d'une population normale. Une corrélation très nette fut constatée entre l'élévation de la pression artérielle diastolique, une augmentation moindre de la pression systolique, et la dilatation du troisième ventricule.

Une telle relation n'a pas été retrouvée avec la dilatation des ventricules latéraux. C'est pourquoi une perturbation hypothalamique secondaire à l'élargissement du troisième ventricule semble en être responsable, et trouve ici encore une justification de son existence.

D - FACTEURS INDIVIDUELS

Cinq de nos six malades étaient du groupe sanguin "O positif".

Notre étude ne peut cependant avoir de valeur statistique et l'existence de groupes de liquide céphalo-rachidien superposables aux groupes sanguins, reste encore à prouver.



Au total, toutes ces expériences et ces constatations ne sont que les morceaux d'un vaste puzzle bien compliqué, dont le résultat clinique est l'hydrocéphalie. Nos conclusions vont essayer de le reconstituer.



CONCLUSIONS =====

Il est raisonnable et logique de penser que, dans le cas d'hydrocéphalie, trois principales alternatives s'offrent au flux du liquide céphalo-rachidien pour aller des ventricules cérébraux aux citernes de la base et aux espaces sous-arachnoïdiens :

- 1°) le passage à travers les plexus choroïdes.
- 2°) le passage à travers les capillaires cérébraux.
- 3°) et le passage à travers le parenchyme cérébral.

Un petit doute persiste pour ce qui est de la première éventualité, bien que de nombreuses substances, chez les sujets normaux, et même l'albumine chez les hydrocéphales, puissent passer à travers les plexus choroïdes vers le courant sanguin.

En fait, les changements dans la structure des villi choroïdiens, leur épaissement et leur fusion, observés dans l'hydrocéphalie, réduisent considérablement la surface totale des plexus choroïdes et jouent plutôt un rôle dans la diminution du taux de sécrétion du liquide céphalo-rachidien. (Néanmoins, ce facteur n'est pas suffisant pour expliquer une telle diminution puisque l'on sait maintenant que la production du liquide céphalo-rachidien est inversement proportionnelle à la pression ventriculaire).

En ce qui concerne la deuxième éventualité, il a été démontré que le mouvement transcapillaire du sodium, et par conséquent de l'eau, peut être augmenté dans l'hydrocéphalie. De plus, de nombreux vaisseaux sanguins ont été observés à proximité des ventricules.

L'augmentation de leur densité chez l'hydrocéphale :

- peut être apparente et due à l'atrophie différentielle du propre tissu cérébral,
- ou au contraire, correspondre à des vaisseaux sanguins pré-existants, normalement invisibles, et dont le calibre

augmenterait progressivement par des phénomènes de congestion active ou passive.

Leur situation, leur nombre et leur taille, peuvent être autant de facteurs augmentant la résorption du liquide céphalo-rachidien.

Il est même vraisemblable que ces capillaires normalement invisibles sont sous la dépendance constante de l'ocytocine déversée à leur contact dans les espaces péri-vasculaires par l'intermédiaire des microvésicules formées dans certaines cellules hypothalamiques; ou encore sous la dépendance de catécholamines (dont le principal produit du métabolisme est l'acide 5 hydroxy - indole acétique, particulièrement augmenté dans le liquide ventriculaire des hydrocéphales).

La destruction du parenchyme épendymaire dans l'hydrocéphalie explique la vasodilatation capillaire par disparition de l'action de ces deux catégories de substances vasopressives.

Enfin, le troisième mode de circulation du liquide céphalo-rachidien encore appelé "absorption transventriculaire", ou "circulation transcérébrale", conduit le liquide céphalo-rachidien des ventricules aux espaces intercellulaires puis aux espaces sub-arachnoïdiens.

. la mise en évidence microscopique de la quasi totale disparition de la substance épendymaire et de l'apparition de cavités claires dans un tissu d'apparence spongieuse, fait loi en la matière.

. D'autre part, il a été démontré qu'il n'existe aucune restriction au passage transcérébral de molécules de 14 Angströms (42). Ainsi, puisque la diffusion intercellulaire de molécules relativement grosses, est possible dans le cerveau, il est raisonnable de croire que la plus grande partie du liquide céphalo-rachidien pourrait emprunter les mêmes voies.

En dépit de nos connaissances actuelles, il n'est de toute façon pas possible de connaître exactement le degré d'importance de ces trois mécanismes dans leur rôle respectif sur la physiopathogénie de l'hydrocéphalie, et encore moins de supposer celui qu'il faudrait artificiellement accroître pour prévenir ou enrayer le développement d'une hydrocéphalie.

Néanmoins, il paraît logique de considérer que la plus grande partie des modifications pathologiques ont un dénominateur commun : nous nommons là, la PRESSION INTRAVENTRICULAIRE.

Son importance est capitale, et justifiée, par un triple intérêt :

1°) C'est la seule variable sur laquelle on peut actuellement agir : nous comprenons ici que tout traitement par dérivation du liquide céphalo-rachidien est empirique puisque nous traitons le dénominateur commun et jamais le numérateur. Il en est de même pour toutes les substances médicamenteuses qui s'avèrent encore insuffisantes à maintenir une pression ventriculaire stable.

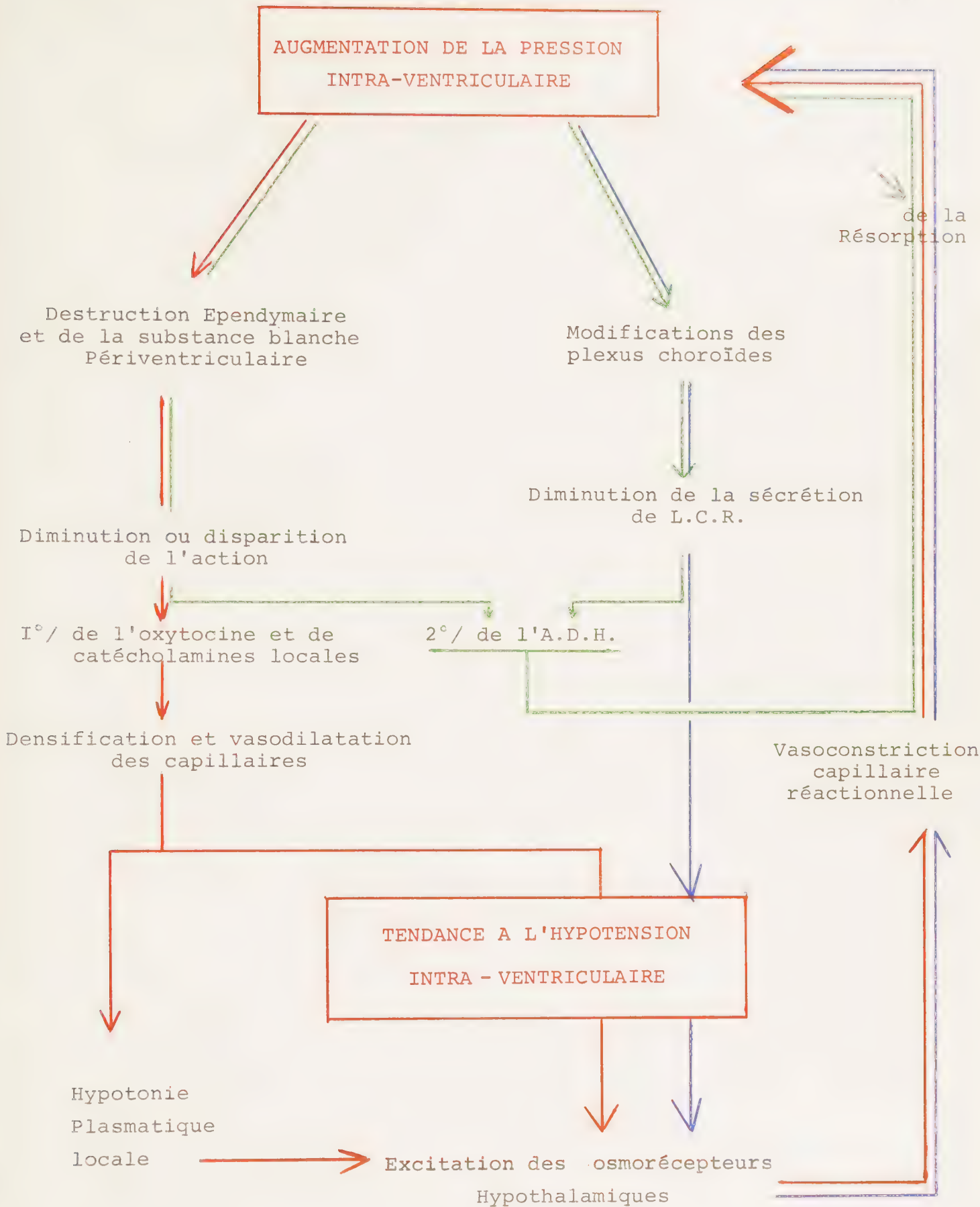
2°) Le cerveau de l'hydrocéphale en voie de décompensation est un bateau qui coule en permanence et où il faut constamment écopper. Le problème est alors d'éviter un naufrage et la situation s'annonce critique quant on sait les répercussions de toute variation de pression artérielle ou de simple oxygénation du patient sur la pression du liquide céphalo-rachidien.

L'hydrocéphalie décompensée devient une hydrocéphalie à pression variable, et le principe de son traitement doit être le retour à la stabilité.

Or, toute variation de pression du liquide céphalo-rachidien amène inéluctablement la mise en jeu d'un ou de plusieurs des mécanismes de résorption ci-dessus décrits; lorsque ces mécanismes sont dépassés (et il suffit pour cela d'imaginer une éponge qui boit l'eau jusqu'au maximum de sa capacité d'absorption), nous concevons bien que le traitement devienne fort aléatoire.

3°) La pression intra ventriculaire est au centre d'un cycle régulateur schématisé ci-après, présidant à sa stabilité.

Toute faille dans ce schéma, due à des modifications histologiques périventriculaires trop importantes, impose une loi de non-retour et entraîne une hypotension ventriculaire irréversible.



Par contre, dans des conditions normales, toute cause tendant à augmenter ou à diminuer la pression ventriculaire entraîne une réaction qui limite cette variation.

Tout ce qui trouble cet équilibre, si précaire chez l'hydrocéphale, est cause de décompensation.

Certains facteurs extérieurs, causes d'hypotension ventriculaire, sont ainsi des éléments provoquant ou aggravant cette décompensation.

Ce sont :

- l'Hyperthermie
- les Traumatismes
- L'exposition au soleil
- Les chutes trop brutales de pression artérielle.
- et, d'une façon générale, toutes les causes de déshydratation (auxquelles l'enfant, surtout, est particulièrement sensible) :

- Sueurs,
- Episodes infectieux
- Polyurie
- Diabète.

Nous avons retrouvé une hyperthermie élevée dans les antécédents de deux de nos patients (quelques mois auparavant pour l'un, quelques jours pour l'autre), et un traumatisme crânien pour un troisième patient, quatre ans auparavant.

Sans préjuger de leur corrélation, ces faits méritent cependant notre attention.

A partir de ces données, est-il possible d'expliquer le mécanisme d'apparition de certains symptômes ?

1°) Nous ne saurions nous attarder sur ceux consécutifs à une hypertension intra-crânienne. Ils sont connus depuis fort longtemps.

2°) Par contre, l'hypotension intra-crânienne donne lieu à des modes d'expression clinique divers et parfois voisins de ceux de l'hypertension et nous comprenons mal pourquoi.

Certains s'expliquent encore assez facilement :

- en effet, l'hyperthermie, à la fois cause et conséquence d'une déshydratation, est un des symptômes végétatifs de l'hypotension intra-crânienne.

- des céphalées l'accompagnent souvent : elles sont pathognomoniques quand elles cèdent en position debout et s'accroissent en décubitus.

- l'épilepsie est le témoin d'un collapsus cérébral. Elle est facilement corrigée lorsqu'une pression ventriculaire normale est rétablie.

L'état de mal épileptique est d'ailleurs une complication per-opératoire connue de ceux qui traitent l'hydrocéphalie par ventriculostomie sus-optique. L'injection intra-ventriculaire de soluté physiologique fait immédiatement céder l'état de mal.

- les troubles de la marche sont relativement fréquents, constituant parfois une véritable paraplégie.

LHERMITTE et MOUZON (46) supposent une atteinte élective des lobules paracentraux et l'expliquent *"par la poussée vers le haut de l'hydrocéphalie avec atrophie mécanique des fibres de projection des lobules paracentraux"*.

- les troubles visuels (oedème papillaire ou atrophie optique), résultent vraisemblablement d'une traction des nerfs optiques lors des déplacements trop faciles de l'encéphale

hypotendu au niveau de ses amarres inférieures :

(chiasma
(carotides

Par contre, l'expression clinique peut être d'interprétation plus délicate quand elle se fait de manière aiguë sous forme de décérébration, témoignant d'une souffrance du tronc cérébral.

Les signes de décérébration ne précisent pas le lieu de cette souffrance : Protubérantiel ? bulbaire ? Quand il s'agit d'hypertension dans les ventricules, on peut imaginer qu'ils correspondent à un engagement temporal ou amygdalien, donc à un engagement de haut en bas.

Mais chaque fois que nous avons observé une telle symptomatologie, la pression ventriculaire était au contraire diminuée.

Il ne s'agit donc pas dans ce cas d'un engagement classique :

En comparant cette situation à certaines complications survenant au décours des hémisphérectomies chirurgicales, nous pouvons nous demander si, au contraire, il ne s'agit pas d'un engagement de bas en haut à travers le foramen de Pacchioni, c'est-à-dire un engagement du culmen.

La constatation dans notre observation n° 2 d'un syndrome de Parinaud, localise la souffrance du tronc cérébral au niveau du pédoncule et confirme ainsi l'hypothèse d'un engagement culminal.

Ainsi, examinés sous l'angle de la thérapeutique, de tels hydrocéphales se divisent en deux groupes :

1°) Ceux chez qui l'on découvre une hypertension ventriculaire dès le premier accident de décompensation :

cette hyperpression ne peut s'expliquer que par une augmentation brusque du contenu ventriculaire.

Le Primum Movens de cet accident congestif se résume en une théorie neuro-vasculaire : l'inhibition progressive du système nerveux produit par vasoconstriction puis vasodilatation secondaire un déséquilibre circulatoire entraînant une hypo ou une hypersécrétion, selon le degré d'inhibition.

Il s'agit de "malades vasculaires". Toute intervention de dérivation du liquide céphalo-rachidien s'impose avant que ne s'installe un stade irréversible de souffrance du tissu cérébral.

2°) Les hydrocéphales chez qui l'on découvre une hypotension ventriculaire.

Il y a dans ce cas une faillite du système régulateur de la pression ventriculaire en raison d'une déchéance du tissu cérébral périventriculaire.

Une agression quelconque, un traumatisme physique, psychique, un "stress", constitue alors "le" facteur révélateur . d'un état latent d'hydrocéphalie.

Ces malades sont des "hypersensibles thalamiques", et le neurochirurgien ne doit pas perdre de vue qu'ici, le choc émotionnel, l'anesthésie ou les actes thérapeutiques sont autant de facteurs aggravants.

3°) Le dernier problème reste celui de l'hydrocéphale traité et qui se décompense à nouveau. Tous les espoirs peuvent être orientés vers les dosages répétés de l'acide 5 - hydroxy - indole acétique dans le liquide ventriculaire, qui pourraient permettre la prévention de la décompensation dans la mesure où le taux s'élèverait avant même que celle-ci ne survienne.

R E S U M E

La décompensation de l'hydrocéphalie chronique de l'adolescent ou de l'adulte ne doit pas rester le terme équivoque d'une médecine empirique. Elle suscite en effet une réflexion fondée sur des données neuves et mouvantes, et nous espérons apporter ici les éléments essentiels de ces informations.

Les questions qui se posent à propos du terme même "Décompensation" sont trop nombreuses pour que nous les laissions sans réponse :

- Les unes concernent sa propre signification. L'hydrocéphalie "se décompense", mais une cardiopathie "se décompense" également, une cirrhose "se décompense"... , et nous concevons bien qu'il s'agit là d'un nom d'emprunt utilisé jusqu'à présent pour masquer l'ignorance pathogénique de la complication d'un syndrome neurologique : elle correspond en fait à une variation de pression intraventriculaire : toute hydrocéphalie décompensée est une hydrocéphalie à pression variable.

- Les autres sont suscitées par les conséquences histologiques, dynamiques, cliniques et thérapeutiques de cette variation de pression :

I°) HISTOLOGIQUES :

Trois points sont essentiels. Il y a :

- . de profondes modifications des plexus choroïdes.
- . une importante destruction épendymaire et, en premier lieu, au niveau de la zone adjacente au troisième ventricule.
- . une densification considérable des capillaires dans cette zone.

Ces anomalies histologiques sont d'autant plus importantes que la pression ventriculaire a été plus élevée ou qu'on l'a laissée plus longtemps évoluer pour son propre compte.

Il en résulte microscopiquement, une destruction des expansions à potentiel sécréteur, situées dans la région adjacente au troisième ventricule, de cellules hypothalamiques dont l'axone entre dans la constitution même du faisceau hypothalamo-hypophysaire.

2°) D'où les conséquences DYNAMIQUES suivantes prouvées à la fois en clinique et de façon expérimentale :

- . Diminution de la sécrétion du liquide céphalo-rachidien par les plexus choroïdes atrophiés,

- . Et surtout augmentation de la résorption par l'apparition secondaire de deux mécanismes nouveaux compensant l'obstacle à l'écoulement normal du liquide céphalo-rachidien :

- a) le passage de celui-ci à travers les capillaires cérébraux anormalement dilatés par disparition de l'action de l'ocytocine à leur niveau.
- b) le passage du L.C.R. à travers le parenchyme cérébral qui se nomme encore "circulation transcérébrale".

- . Diminution de la sécrétion et augmentation de la résorption entrent dans la constitution d'un cycle régulateur de la pression ventriculaire.

Toute modification de l'une ou de l'autre entraîne un déséquilibre aboutissant parfois à une hypotension irréversible du liquide céphalo-rachidien, et dans la genèse duquel il faut invoquer le rôle important de l'hypothalamus.

3°) Sur le plan CLINIQUE, deux variétés d'hydrocéphalies sont à distinguer :

- . L'hydrocéphalie constamment évolutive, qui, tôt ou tard, se complique d'accidents d'hypertension intra-crânienne.

- . Et l'hydrocéphalie d'abord évolutive, puis latente, ou hydrocéphalie fixée qui se complique beaucoup plus souvent d'hypotension intra-crânienne.

Celle-ci se comprend par une poussée d'hypertension intra-crânienne au départ plus importante, et responsable d'une faillite précoce dans le système régulateur de la pression ventriculaire. Elle correspond à des malades qui se décompensent forcément plus tôt.

4°) Il en résulte deux attitudes THERAPEUTIQUES :

. Intervenir chirurgicalement et rapidement pour la première catégorie de patients.

. Etre prudent en ce qui concerne les seconds puisque ce sont des hypersensibles thalamiques.

Ainsi, les problèmes posés par l'hydrocéphalie à pression variable ne sont pas résolus simplement et doivent tenir en éveil de façon constante, toute une équipe neuro-chirurgicale toujours prête à agir au moment opportun. La décompensation n'est pas une condition de facilité opératoire; et *"la promenade que nous aurions souhaité plus pittoresque, faite ensemble autour et dans ces grands ventricules longtemps silencieux, et souvent méconnus des neurologistes"* (J. DECHAUME) (47), doit de plus en plus conduire au diagnostic de l'hydrocéphalie non décompensée justifiable d'une intervention chirurgicale.

Ce sera l'oeuvre d'aujourd'hui ou de demain. Notre étude, nous l'espérons, y contribuera peut-être.

Vu Le Président de Thèse,

Vu Le Doyen
de la Faculté d'AMIENS,

Vu Le Recteur
de l'Académie d'AMIENS,

BIBLIOGRAPHIE

- I - R. JOLY : Hippocrate-Médecine grecque. Collection Idées.
- 2 - P.F. GIRARD, B. SCHOTT : Hydrocéphalies de l'adulte, étude clinique. Revue Neurologique.
Mai 1950, 82, pages 336 à 348.
- 3 - G. LAZORTHES : La classification des hydrocéphalies non tumorales : l'aspect clinique de l'hydrocéphalie par blocage cisternal.
Presse Médicale, Juin 1954, 62, n° 43.
- 4 - G. LAZORTHES, J. ESPAGNO, Y. LAZORTHES et J.O. ZADEH : La classification anatomo-pathogénique des hydrocéphalies non tumorales. Travaux originaux de Neurochirurgie. Société de Neurochirurgie de Langue Française.
NeuroChirurgie. Janvier-Février 1968, 14, n° 1, 6-12.
- 5 - J.A. CHAVANY, J. SICARD et G. LOBEL : Les phénomènes de décompensation au cours des dilatations ventriculaires non tumorales de l'adulte, primitivement actives et secondairement fixées.
Semaine des Hôpitaux, PARIS, 22 Avril 1949, 30, 1283-1286.
- 6 - ADAMS RD, FISCHER CM, HAKIM S et al : Symptomatic occult Hydrocephalus with "normal" cerebrospinal - fluid pressure : a treatable syndrome.
The New Eng j. Med. 1965, 273, 117-126.
- 7 - Frank BENSON, M. LEMAY, DH.PATTEN et A. RUBENS : Diagnosis of normal-pressure Hydrocephalus
The New Eng J. Med. Sept. 1970, 283, n° 12.
(From the Departments of Neurology, Radiology and Radioisotope medicine - BOSTON University School of Medicine)
- 8 - J. GUERIN et P. HENRY : Etats démentiels curables; les hydrocéphalies à pression normale.
Les livres du Médecin, 1971, III, n° 8, 385-389.
- 9 - R.G. OJEMAN : Normal pressure Hydrocephalus : Scientific Foundations of Neurology - Ed. Mac Donald Critchley, James O'Leary, Bryan Jennet, 1973, 302-308.
- IO - BARNET H.J.M. : Some Clinical Features of intracranial anevrysmes - Clinical Neuro Surgery (R.G. OJEMAN, Ed. Baltimore : The Williams and Wilkins Co) 1969, 16, 43-72.
- II - OJEMAN R.G. : Normal Pressure Hydrocephalus. Clinical Neuro Surgery (GT. TINDALL, Ed Baltimore : The Williams and Wilkins Co), 1971, 18.

- 12 - LEMAY M and NEW, PJF : Radiological diagnosis of occult Normal-pressure Hydrocephalus
Radiology, 1970, 96, 347-358.
- 13 - EKBOM K., GREITZ T. et KUGELBERG E. : Hydrocephalus due to ectasia of the Basilar Artery
J. Neurol. SCI, 1969, 8, 465-477.
- 14 - TOMMASI, M. ROCHET, H. CARRIER et A. TABIB (LYON) : Pathologie non tumorale de l'aqueduc de Sylvius.
Annales d'anatomie Pathologique, PARIS 1969, 14, n° 4, 457-466.
- 15 - LAURENCE KM : Hydrocephalus and Disability
Revue Med. Child. Neurol. 1960, 2, 170.
- 16 - J.A. CHAVANY : Hydrocéphalie considérable, parfaitement tolérée pendant 30 ans.
Presse médicale, 29 Juillet 1939.
- 17 - F. THIEBAUT et S. DAUM : La grande hydrocéphalie latente de l'adulte.
Presse médicale 1945, 4, 41-42.
- 18 - G. LAZORTHES, J. GERAUD, H. ANDUZE : L'hydrocéphalie non tumorale de l'adolescent et de l'adulte. A propos de 31 cas vérifiés.
Revue Neurologique, Mai 1950, 82, n° 5, 427-434.
- 19 - PUTNAM : Mentality of Infants relieved of hydrocephalus by coagulation of choroïd plexus.
AMERICAN. J. Dis. CHILD. 1938, 55, 990-999.
- 20 - G. GUIOT, DEROME, HERTZOG, BAMBERGER, AKERMAN : Ventriculo-cisternostomie sous contrôle radioscopique pour hydrocéphalie obstructive.
La presse Médicale 23/IO/1968, 76, n° 40, 1923-1926.
- 21 - FRITSCH : Psychologic observations in cases of hydrocephalus occultus.
Amer J. Ment. Def. Juillet 1944, 69, 52-54.
- 22 - HAGBERG B. : The chronic brain syndrome of infantile hydrocephalus. A follow up Study of 63 spontaneously arrested cases.
American J. Dis. CHILD. 1966, 112, 189-196.
- 23 - PUECH et LERICHE : L'hypotension intra-crânienne. Rapports de la réunion du 28 Mai 1948.
Revue neurologique, Mai 1948, 80, n° 6, 447.

- 24 - J. PECKER : L'hydrocéphalie chronique de l'adulte.
La Revue du praticien, 1er Avril 1968, 18, n° 10, 1595-1602.
- 25 - DOROTHY RUSSEL : Observations on the pathology of hydrocephalus.
Medical Research Council 1966.
- 26 - LAFON, GROS, ENJALBERT : Les hydrocéphalies latentes en psychiatrie.
Revue Neurologique, Mai 1950, 435-437.
- 27 - GORDON J. GILBERT (St-Petersburg) : Pneumoencephalography in normal pressure hydrocephalus - The New Eng. J. of Med. 15 Juillet 1971, 285, n° 3, 177-178.
- 28 - D. DILENCE, M. DAVID, J. TALAIRACH : Sténoses de l'aqueduc de Sylvius.
Annales de Radiologie, 1963, VI, n° 3-4, 297-307.
- 29 - J. JAKUBOWSKI, A. JEFFERSON (Sheffield) : Axial enlargement of the third Ventricle and displacement of the brain-stem in benign aqueduct stenosis.
J. of Neurol. Neurosurg. and psychiatry, 1972, 35, 114-123.
- 30 - LEMAY et al : Radiological diagnosis of occult normal pressure hydrocephalus.
Radiology, Août 1970, 96, 347-358.
- 31 - JAMES AE, JR : Normal pressure hydrocephalus - Rôle of cisternography in diagnosis.
JAMA, Sept. 1970, 213, 1615-1622.
- 32 - J. GRAMBERT : Les formes psychiatriques des hydrocéphalies latentes de l'adulte.
Thèse Lyon 23 Mai 1951, n° 91, 164 pages.
- 33 - P. CASTAIGNE : Introduction à l'étude des hydrocéphalies.
La Revue du Praticien, 1968, 18, n° 10, 1499.
- 34 - BOWSHER : Cerebrospinal fluid dynamics in health and disease.
Springfield 1960, I, 11.
- 35 - PAPPEINHEIMER, HEISY, JORDAN : Active transfer of diodrast and phenolsulfonphthalein from CSF to blood.
American J. PHYSIOL., 1961, 200, 1.
- 36 - J.L. EMERY : Cerebrospinal Fluid.
DEV.MED. CHILD. NEUROL. Août 1971, 13, 522-524.
- 37 - DAVSON-HOLLINGWORTH-SEGAL : The Mechanism of drainage of cerebro-spinal fluid. Brain, 1970, 93, 665-678.

- 38 - SAHAR, HOCHWALD, RANSONHOFF : Cerebrospinal fluid turnover in experimental hydrocephalic dogs. (Department of Neurology and Neuro-Surgery - New-York University Medical Center) - Neurology, March 1971, 21, n° 3, 218-223.
- 39 - SAHAR, HOCHWALD, KAY, RANSONHOFF : Spontaneous canine hydrocephalus : Cerebrospinal fluid dynamics. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1971, 34, 308-315.
- 40 - LEVIN, MILHORAT, FENSTERMACHER, HAMMOCK, D. RALL : Physiological hydrocephalus in the monkey. Neurology, March 1971, 21, n° 3, 238-246.
- 41 - LORENZO, PAGE, G. WATTERS (Department of Pharmacology and Neurosurgery. HARVARD Medical School - BOSTON, Massachusetts and Department of Neurology, Montreal Children's Hospital, CANADA) : Relationship between cerebrospinal fluid formation, absorption and pressure in human hydrocephalus. 1970 Brain, 93, 679-692.
- 42 - FENSTERMACHER, RALL, PATLACK : Ventriculo-cisternal perfusion as a technique for analysis of brain capillary permeability and extra-cellular transport. Alfred BENZON SYMPOSIUM II : Capillary permeability COPENHAGEN, MUNKSGAARD in PRESS, 1970.
- 43 - NEBLETT, Mc NEEL, T. WALTZ, G. HARRISON : (Division of Neurological Surgery - Baylor College of Medicine - Houston Texas; 77025 USA) Effect of cardiac glycosides on human cerebrospinal fluid production. The LANCET, 11 Novembre 1972, 2, 1008-1009.
- 44 - ROGERS, DUBOWITZ : 5 Hydroxy indoles in hydrocephalus; a comparative study of cerebrospinal fluid and blood levels. DEV. MED. CHILD. NEUROL. Août 1970, 12, 461-466.
- 45 - GREITZ, LEVANDER, LOPEZ (Department of Neuroradiology and neurosurgery, Stockholm - Sweden) : High blood pressure and Epilepsy in hydrocephalus due to stenosis of the aqueduct of Sylvius - Acta Neurochirurgica 1971, 24, n° 3, 201-206.
- 46 - LHERMITTE, MOUZON : L'hydrocéphalie de l'adulte à forme paraplégique et à poussées successives. Revue Neurologique, Janvier 1942, 74, 63-65.
- 47 - J. DECHAUME : Conclusions du Rapport sur les hydrocéphalies de l'adulte. Revue Neurologique Mai 1950, 82, 374.

TABLE DES MATIERES

	<u>Pages</u>
INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE	
1 ^o) Essai de classification des hydrocéphalies "chroniques"	7
2 ^o) Analyse des 6 observations.	15
3 ^o) Etude de quelques publications	34
DEUXIEME PARTIE : DIAGNOSTIC	
1 ^o) Le niveau intellectuel de l'adolescent ou de l'adulte hydrocéphale	42
2 ^o) Son développement somatique	45
3 ^o) Les groupements syndrômiques permettant le diagnostic positif :	
- l'hypertension intra-crânienne	45
- l'hypotension intra-crânienne.	46
- les formes neurologiques trompeuses	47
4 ^o) Les examens complémentaires	49
5 ^o) Les principales complications	52
6 ^o) Diagnostic différentiel.	53
TROISIEME PARTIE	
1 ^o) Les méthodes thérapeutiques	56
2 ^o) Physio-Pathologie :	
- sécrétion du LCR	58
- circulation du LCR	60
- résorption du LCR	60
- équilibre sécrétion-résorption	61
- facteurs expérimentaux du déséquilibre sécrétion-résorption	62
3 ^o) Conclusions	
- mécanisme de la décompensation de l'hydrocé phalie "chronique"	69
- pathogénie	75
RESUME	78
BIBLIOGRAPHIE.	82

